

Total Kalça Protezi Yapılan Alkaptonürili Hastada Anestezi Yönetimi – Olgu Sunumu

52. BÖLÜM

Ahmet KACIROĞLU¹

ÖZET

Alkaptonüri, homogentisik asit oksidaz enziminin eksikliğine bağlı olarak dokularda homogentisik asit birikimi ile sonuçlanan otozomal resesif bir hastalıktır. Solunum yolları, vertabral dokulardaki dejenerasyon nedeni ile bu hastalarda zor hava yolu ve zor nöroaksiyel blok görülebilmekte bu durum anestezi yönetimini zorlaştırmaktadır.

69 yaşında erkek hasta koksartoz nedeni ile ortopedi ve travmatoloji kliniğince spinal anestezi eşliğinde total kalça protezi operasyonu yapıldı. Peroperatif hemodinamik parametreler normal sınırlar içinde seyretti. Hastaya postoperatif analjezi için fasia iliaka kompartman bloğu uygulandı. Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta 4. günde taburcu edildi.

Alkaptonürili hastalarda zor hava yolunun oluşturacağı hayati tehditler ve komplikasyonlar düşünüldüğünde, bu hastalarda anestezi yönetimi için rejyonel tekniklerin öncelikle düşünülmesi gerektiği kanaatindeyiz.

GİRİŞ

Alkaptonüri (AKU), fenilalanin ve trozin metabolizmasında rol alan homogentisik asit oksidaz (HGO) enziminin eksikliğine bağlı olarak gelişen otozomal resesif bir hastalıktır. Bu enzim trozin metabolizmasında ki homogentisik asidi (HGA) maleylasetikasite dönüştürmektedir (1). HGO enzimini kodlayan gen 3. kromozomun uzun kolunda yer alır. Bu genin defekti sonucu vücutta HGA seviyesi yükselir ve bağ dokuda birikmeye başlar (2). AKU 250.000 ile 1 milyon canlı doğumda 1 görülen nadir bir metabolik bozukluktur (3,4).

¹ Uzm. Dr., Bursa Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, akaciroglu@gmail.com

daralması ise nöroaksiyel blok uygulamalarını güçleştirmektedir (12).

AKU hastalarında larenks, trekea ve bronşial kıkırdak doku da okornozisten etkilenabilmektedir; bu dokulardaki HGA birikimi ses kısıklığı, nefes darlığı ve zor hava yolu ile kendini gösterebilir. Ses kısıklığı glottis daralmasına işaret edebilir bu durumda entübasyonda daha küçük çaplı tüpler gerekebilir. Ayrıca servikal vertebralardaki dejeneratif değişiklikler sonucu hareket kısıtlılığı buna bağlı olarak ta boyun ekstansiyonunun kısıtlı olması nedeni zor entübasyon beklenebilir (13). Bizim hastamızda da zor havayolu öngörülmüş ve zor entübasyon önlemleri alınmıştır. Yapılan nöroaksiyel blokta 3. denemede başarılı olunmuştur.

SONUÇ

AKU, HGA birikimine bağlı olarak 3-4 dekattan sonra semptomları ortaya çıkan nadir görülen bir hastalıktır. Kardiyak, vertebral tutulum anestezi yönetimini güçleştirmektedir. Özellikle vertebral tutulum nedeni ile oluşan atlantookspital eklem kısıtlılığı ve hava yolu tutulumu bu hastalarda zor hava yoluna neden olabilmektedir. Bununla birlikte vertebral tutulumda intervertebal aralıkta oluşan daralma nöroaksiyel blok uygulamalarını da güçleştirmektedir. Anestezik yönetim açısından bu hastalar preoperatif hazırlık aşamasında dikkatli bir şekilde irdelenmeli, zor hava yolu ve zor nöroaksiyel blok olabileceği göz önüne alınarak hazırlıklar yapılmalıdır. AKU hastalarında zor hava yolunun oluşturacağı hayati tehdit eden komplikasyonlar düşünüldüğünde, bu hastalarda anestezi yönetimi için rejyonel tekniklerin öncelikle düşünülmesi gerektiği kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Anesthetic management of two patients with alkaptonuric ochronosis for total knee arthroplasty
Betül Kozanhan
2. Keller, Julie M., et al. "New developments in ochronosis: review of the literature." *Rheumatology international* 25.2 (2005): 81-85.
3. Lindner M, Bertelmann T. On the ocular findings in ochronosis: a systematic review of literature. *BMC Ophthalmol* 2014;14:12.
4. Aquaron RR. Alkaptonuria in France: past experience and lessons for the future. *J Inher Metab Dis* 2011;34(6):1115-26.
- 5-. Garrod AE. The incidence of alkaptonuria: a study in chemical individuality. 1902. *Mol Med* 1996;2(3):274-82
6. Azami A, Maleki N, Tavosi Z. Alkaptonuric ochronosis: a clinical study from Ardabil, Iran. *Int J Rheum Dis* 2014;17(3):327-32.
7. Phornphutkul C, Introne WJ, Perry MB, et al. Natural history of alkaptonuria. *N Engl J Med*. 2002;347:2111---21.
8. Syam, G., et al. "Ochronotic Surprise during Total Knee Replacement! A Case Report." *Journal*

- of orthopaedic case reports* 11.10 (2021): 49-52.
9. Ranganath LR, Jarvis JC, Gallagher JA. Recent advances in management of alkaptonuria (invited review; best practice article). *J Clin Pathol* 2013;66(5):367.
 10. Findlay, G. H. "Ochronosis." *Clinics in dermatology* 7.2 (1989): 28-35.
 11. Hannoush, Hwaida, et al. "Aortic stenosis and vascular calcifications in alkaptonuria." *Molecular genetics and metabolism* 105.2 (2012): 198-202.
 12. Pratheeba, N., et al. "Anesthetic management of a case of alkaptonuria." *Anaesthesia, Pain and Intensive Care* 17.2 (2013): 179-181.
 13. Collins, E. J., and Rick Hand. "Alkaptonuric ochronosis: a case report." *AANA journal* 73.1 (2005): 41.