

Osteogenezis İmperfektalı Pediatrik Hastada Oral Ketamin ile Sedasyon Ve İnfraklaviküler Brakial Pleksus Sinir Bloğu

59. BÖLÜM

Okan ANDIÇ¹

ÖZET

Osteogenezis imperfekta (OI), otozomal kalımlı kollajen doku hastalığıdır. Anestezi yönetimi dikkat gerektiren ve beklenmedik sorunlarla karşılaşılacak vakalardır.

Bu olgu sunumunda 8 yaşında OI tanılı suprakondiler humerus kırığı olan bir hastanın anestezi yönetiminin literatür eşliğinde sunulması amaçlandı.

Bu hastada preoperatif ajitasyona bağlı multipl fraktürler gelişebileceği ve genel anestezinin servikal fraktür gibi oluşabilecek komplikasyonlarından kaçınmak için preoperatif oral ketamin ile sedasyon yapılmış olup, anestezisi infraklaviküler brakial pleksus sinir bloğu (İKBPB) ile sağlandı.

GİRİŞ

Osteogenezis imperfekta, çabuk kırılan kemiklere ve kemir deformitesine neden olan, benzer iskelet anormalliklerini paylaştan, 15-20.000 doğumda bir görülebilen, moleküler olarak heterojen, kalıtsal bağ dokusu anomalileri ile karakterize hastalık grubudur (1,2). Mavi sklera, işitme kaybı, dentinogenezis imperfekta, kardiyak problemler, üçgenimsi yüz, duyma kaybı, kas zayıflığı gibi özellikler hastalık için önemli klinik belirtilerdir (1). Otozomal dominant ve otozomal resesif kalıtım ile aktarılabilir. Mutasyonların %80'inden fazlası COL1A1 ve COL1A2 genleri ile ilişkilendirilmiştir (3).

Osteogenezis imperfekta hastaları tekrarlayan kırıklar nedeniyle sıklıkla acil servise başvurmaktadır. OI'lı hastalarda ventilasyon zorluğu, zor entübasyon riski vardır. Diş ve mandibula kırıkları ve servikal travma riski taşıdığı için anestezi ekibini zorlayacak güçlükler barındırmaktadır. Malign hipertermi riski,

¹ Uzm. Dr., SBÜ Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, okan_andic@hotmail.com

SONUÇ

Osteogenezis imperfektalı hastalarda ventilasyon güçlüğü, zor entübasyon, başın ekstansiyona alınmasında oluşabilecek kırık riski ve malign hipertermi riski gibi genel anestezi komplikasyonlarından korunmak için, kontrendikasyonu olmayan vakalarda periferik sinir bloğu uygulamaları tercih edilebilir. Bu hasta grubunda, özellikle çocuklarda, girişimsel işlemler öncesi oral yolla ketamin veya ketamin-midazolam karışımı verilmesi etkin sedasyon sağlamaktadır. Çocuklarda ve ajitasyona bağlı komplikasyon gelişebilecek hastalarda, preoperatif sedasyon amacıyla oral yol güvenle kullanılabilir.

KAYNAKLAR

1. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet* 2004 Apr 24;363(9418):1377-85. doi: 10.1016/S0140-6736(04)16051-0.
2. Marini JC, Forlino A, Cabral WA et al. Consortium for osteogenesis imperfecta mutations in the helical domain of type I collagen: regions rich in lethal mutations align with collagen binding sites for integrins and proteoglycans. *Hum Mutat.* 2007 Mar;28(3):209-21. doi: 10.1002/humu.20429.
3. Byers PH, Starman BJ, Cohn DH, et al. A novel mutation causes a perinatal lethal form of osteogenesis imperfecta. An insertion in one $\alpha 1(I)$ collagen allele (COL1A1). *The Journal Biological Chemistry.* 1988;263(16):7855-7861
4. Wang H, Huang X, Wu A, et al. Management of anesthesia in a patient with osteogenesis imperfecta and multiple fractures: a case report and review of the literature. *Journal of International Medical Research.* 2021 Jun;49(6):3000605211028420. DOI: 10.1177/03000605211028420
5. Rothschild L, Goeller JK, Voronov P, et al. Anesthesia in children with osteogenesis imperfecta: Retrospective chart review of 83 patients and 205 anesthetics over 7 years. *Paediatric Anaesthesia.* 2018 Nov;28(11):1050-1058. doi: 10.1111/pan.13504. Epub 2018 Oct 8.
6. Samuel O, Kingsley K. Efficacy of Ketamine in Pediatric Sedation Dentistry: A Systematic Review; *Compend Contin Educ Dent* 2018 May;39(5): e1-e4.
7. Ryan PM, Kienstra AJ, Cosgrove P, et al. Safety and effectiveness of intranasal midazolam and fentanyl used in combination in the pediatric emergency department. *Am J Emerg Med* 2019; 37:237-40. doi: 10.1016/j.ajem.2018.05.036
8. Huebner B, Tsai E, Ward FZ. Perioperative Management of a Patient with Osteogenesis Imperfecta Undergoing Orthopedic Surgery. *Proceedings of UCLA Health* volume 23. (2019)
9. Beethe AR, Bohannon NA, Ogun OA, et al. Neuraxial and regional anesthesia in surgical patients with osteogenesis imperfecta: a narrative review of literature; *Regional Anesthesia and Pain Medicine.* 2020 Dec;45(12):993-999. doi: 10.1136/rapm-2020-101576. Epub 2020 Oct 9.
10. Önal Ö, Erdogdu F, Cimen D, et al. Spinal Anesthesia for Noncardiac Surgery in High-Risk Infants With Corrected Tetralogy of Fallot and Cardiomyopathy. *Anesthesiology and Pain Medicine.* 2015;5(4):e25778. doi: 10.5812/aapm.25778v2.