

فصلنامه علمی پژوهشی بیهوشی و درد، دوره ۶، شماره ۲، زمستان ۱۳۹۴

## اداره بیهوشی در بیمار مبتلا به استئوزنژ ایمپرفکتای کاندید عمل

### جراحی پلاک گذاری ساق

محمد حقیقی<sup>۱</sup>، عباس صدیقی نژاد<sup>۱\*</sup>، بهرام نادری نبی<sup>۱</sup>، محسن مردانی کیوی<sup>۲</sup>، علی کریمی<sup>۳</sup>، زهرا زری دوست<sup>۴</sup>، کاوه میر مظفری<sup>۴</sup>



۱. دانشیار بیهوشی و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان پورسینا رشت، مرکز تحقیقات بیهوشی و مراقبت‌های ویژه
۲. دانشیار اورتوپدی عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان پورسینا رشت
۳. استادیار اورتوپدی عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان پورسینا رشت
۴. دستیار بیهوشی، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان پورسینا رشت

تاریخ پذیرش: ۹۴/۵/۱۹

تاریخ بازبینی: ۹۴/۲/۲۷

تاریخ دریافت: ۹۳/۹/۱۶

#### چکیده

**زمینه و هدف:** استئوزنژ ایمپرفکتا یک بیماری اتوزومال غالب بافت همبند غیرشایع با درگیری در ساخت کلاژن نوع ۱ است. این مقاله گزارش مورد مبتلا به استئوزنژ ایمپرفکتا کاندید جراحی ساق پا، که به دنبال اجرای ناموفق بی‌حسی نخاعی، تحت بیهوشی عمومی با استفاده از ماسک حنجره‌ای قرار گرفت. اداره بیهوشی بیمار بدون مشکل و به خوبی صورت پذیرفت.

**معرفی بیمار:** بیمار آقای ۴۵ ساله، با وزن ۳۵ کیلوگرم و قد ۱۳۲ سانتی‌متر مورد شناخته شده استئوزنژ ایمپرفکتا بوده است که کاندید جراحی پلاک گذاری ساق پای چپ به دنبال شکستگی بوده است و تاکنون به دلیل مشکلات استخوانی قادر به راه رفتن نبوده است. به علت آناتومی خاص فک تحتانی و جلوزدگی آن، وضعیت نامناسب مهره‌های کمری به دلیل انحنای شدید ستون فقرات و محدودیت در دراز کشیدن، کاندید انجام بیهوشی موضعی به شیوه بی‌حسی نخاعی شد که متأسفانه موفقیت‌آمیز نبود. پس از آن بیهوشی عمومی با روش نگهدارنده وریدی و حفظ راه‌هوایی با ماسک حنجره‌ای انجام شد که بدون عارضه و با موفقیت بود و بیمار بعد از جراحی کاملاً هوشیار با حال عمومی خوب به ریکاوری منتقل شد و بعد از سه روز از بیمارستان مرخص شد.

**واژه‌های کلیدی:** استئوزنژ ایمپرفکتا، شکستگی استخوانی، بیهوشی عمومی.

#### مقدمه

استئوزنژ ایمپرفکتا براساس شدت به ۴ نوع تقسیم می‌شود:

- نوع ۱- بیماران درگیری ماژور استخوانی ندارند.
  - نوع ۲- شدیدترین فرم است (بیماران در دوره پری ناتال می‌میرند).
  - نوع ۳- در بچه‌ها شدیدتر است.
  - نوع ۴- گروه هتروژن با شدت و ویژگی بالینی متنوع<sup>(۶-۹)</sup>.
- بیماران مبتلا به فرم شدید از دوران نوزادی به‌طور تپیک علائم را بروز می‌دهند. قد کوتاه، دفورمیتی ستون فقرات و اندام و محدودیت حرکتی علائم مشخص کننده اصلی هستند.

استئوزنژ ایمپرفکتا یک بیماری بافت همبند با شیوع ۱/۱۰۰۰۰ است که منجر به نرمی استخوان‌های دراز و دفورمیتی اسکلتی می‌شود<sup>(۱-۳)</sup>. جهش در کلاژن نوع ۱ منجر به ساخت کلاژن غیرطبیعی، که پروتئین غالب ماتریکس استخوانی است شده و به دنبال آن استئوپنی رخ می‌دهد<sup>(۴-۶)</sup>. در این زمینه شکستگی‌های استخوانی به‌صورت خودبه‌خودی روی می‌دهد و در برخی موارد منجر به عدم توانایی بیمار در راه رفتن نیز می‌شود.

**نویسنده مسئول:** عباس صدیقی نژاد، دانشیار بیهوشی و عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان پورسینا رشت، مرکز تحقیقات بیهوشی و مراقبت‌های ویژه

پست الکترونیک: a\_sedighinejad@yahoo.com

بتابلوکر شد، در اکو کاردیو گرافی به عمل آمده، برون‌ده قلبی ۵۵٪ و رگورژیتاسیون متوسط میترال گزارش گردید. در بررسی الکتروکاردیوگرافی، ریتم سینوسی به همراه با انقباضات زودرس بطنی متعدد داشت.

**روش بیهوشی:** در ابتدا با توجه به شرایط بیمار و نداشتن مشکلات انعقادی و با توجه به احتمال راه‌هوایی مشکل به علت شکل غیرطبیعی فک تحتانی و از طرف دیگر دفورمیتی شدید ستون فقرات و عدم توانایی در دراز کشیدن روش بی حسی نخاعی انتخاب شد. بیمار تحت مانیتورینگ‌های مناسب قلبی عروقی، پالس اکسی‌متری و فشارخون قرار گرفت. با توجه به کوتاه بودن زمان جراحی کاتتریزاسیون شریانی انجام نشد.

به بیمار در مورد ارجحیت این نوع بیهوشی و مشکلات احتمالی بیهوشی عمومی توضیح داده شد، شرایط انجام بی‌حسی نخاعی نیز بیان شد. سپس بعد از اینکه به بیمار کمک شد تا در وضعیت نشسته مناسب قرار بگیرد پرپ و درپ پوست منطقه انجام گرفت، از سوزن شماره ۲۵ و فضای بین مهره‌های کمری چهارم و پنجم جهت بی‌حسی نخاعی استفاده شد. البته با توجه به انحنای شدید ستون فقرات امکان بی‌حسی نخاعی در وضعیت خوابیده به پهلو امکان‌پذیر نبود. متأسفانه به دلیل دفورمیتی شدید و احتمالاً آسیب به استخوان، عملیات موفقیت‌آمیز نبود.

در این زمان تصمیم بر انتخاب روش بیهوشی عمومی گرفته شد. بیمار در وضعیت مناسب با قرارگیری رول با اندازه مناسب زیر شانه و سر قرار گرفت. با احتمال ماسک‌گیری مشکل به علت شکل غیرطبیعی فک تحتانی پره اکسیژناسیون با اکسیژن ۱۰۰٪ انجام شد. القا بیهوشی با ۱۰۰ میکروگرم فنتانیل، ۷ میلی‌گرم اتومیدیت و ۳۰ میلی‌گرم لیدوکائین و سپس ۳۰ میلی‌گرم آتراکوریوم به‌عنوان شل‌کننده انجام شد. برای اینکه کمترین دستکاری سر و گردن را داشته باشیم از ماسک حنجره‌ای استاندارد شماره ۴ جهت

درمان‌های ارتوپدیک به‌طور روتین و شایع جهت صاف کردن استخوان‌های دراز تغییر شکل داده به‌کار می‌روند. در این گزارش موردی، سعی در ارائه مورد فوق‌الذکر و بررسی مورد استئوئنز ایمپرفکتا از نظر روش بیهوشی و احتمال رخداد مواردی مانند هیپر ترمی بدخیم، اداره راه‌هوایی دشوار، انجام بیهوشی موضعی و مشکلات قلبی عروقی و تنفسی مورد بررسی قرار می‌گیرد.

### معرفی مورد

بیمار یک آقای ۴۵ ساله با وزن ۳۵ کیلوگرم و قد ۱۳۵ سانتی‌متر مورد شناخته شده استئوئنز ایمپرفکتا بود که جهت انجام جراحی پلاک‌گذاری ساق چپ به‌صورت الکتیو به اتاق عمل آورده شد. بیمار سابقه شکستگی‌های متعدد استخوانی در اندام تحتانی، سابقه فشارخون بالا و مصرف اتنولول و همچنین دردهای کمری مداوم و یک نوبت جراحی قبلی روی ران چپ ۸ سال قبل را داشت که بیهوشی عمومی بدون عارضه ای را سپری نموده بود. در معاینه بالینی بیمار مرد میانسال کاملاً هوشیاری بود که همکاری بسیار خوب در دادن پاسخ به سوالات و معاینات بالینی داشت. بیمار تا کنون قادر به راه رفتن نبوده‌است. در معاینه سر و گردن ملتحمه کمی رنگ پریده، فک تحتانی جلو آمده، مالمپاتی ۲ و بدون دندان بودو مقداری محدودیت در اکستانسیون سر را نشان می‌داد. (شکل-۱) در معاینه قفسه سینه، فرم قفسه سینه بشکله‌ای و انحنای شدید ستون فقرات داشت، به‌طوری که محدودیت در دراز کشیدن رو به بالا داشتند (شکل-۴). در تست عملکرد ریوی، فرم محدود شونده عملکرد ریوی گزارش شد. در اندام‌های فوقانی و به‌خصوص تحتانی دفورمیتی شدید به‌صورت استخوان‌های ساق و ران کاملاً خمیده در هر دو اندام مشاهده می‌شد. (شکل ۲-۳)

آزمایشات بالینی بیمار شامل هموگلوبین و هماتوکریت و سطح الکترولیت‌های سرمی و تست‌های انعقادی بیمار در محدوده نرمال گزارش گردیدند. در مشاوره قلب قبل از جراحی، تاکید بر کنترل درد بعد از عمل و ادامه درمان با

هوایی، انجام بیهوشی عمومی در این بیماران مشکل است. استفاده از داروی ساکسنیل کولین نیز به دلیل استعداد این بیماران به هیپرترمی بدخیم و احتمال بالای شکستگی اندام‌ها حین فاسیکولاسیون، ممنوع می‌باشد.

و از طرف دیگر استعداد ابتلا به خونریزی به علت اختلال عملکرد پلاکتی و همچنین آناتومی بهم ریخته ستون فقرات انجام بیهوشی موضعی را نیز مشکل می‌سازد<sup>(۳،۸،۱۱)</sup>.

ووگل و همکاران دو مورد بیهوشی در استئوزنژ ایمرکتای شدید در بیماران حامله با بلوک اپیدورال مداوم با لیدوکائین ۲٪ و اپی نفرین ۱/۲۰۰۰۰۰ در دوزهای منقسم تا رسیدن به بلوک حسی مناسب را برای انجام عمل سزارین بدون مشکل را گزارش کردند. البته حضور دفورمیتی اسکلتی از قبیل انحنای ستون فقرات و شانس بالای سوراخ شدن تصادفی دورا، ارزیابی سطح بلوک حسی را مشکل می‌کند. از طرفی اختلالات انعقادی و تغییرات عملکرد پلاکت نیز در زمان رژیم‌های باید مد نظر قرار داده شود<sup>(۲،۵،۱۱)</sup>.

در بیهوشی عمومی احتمال لوله‌گذاری مشکل داخل تراشه وجود دارد. تکنیک داخل وریدی جهت نگهدارنده بیهوشی ترجیح داده می‌شود. به خاطر احتمال هیپرترمی بدخیم از به کارگیری داروهای استنشاقی و ساکسنیل کولین اجتناب می‌کنیم<sup>(۱)</sup>. روشی که ما در بیماران در نظر گرفتیم.

البته در مطالعه‌ای که توسط آقای بوجانیچ و همکاران در ۴۹ بیمار استئوژنیک ایمرکتا به عمل آورد، موردی از ایجاد هیپرترمی بدخیم گزارش نشد<sup>(۱۱)</sup>.

چهره خاص این بیماران، گردن کوتاه و برجستگی اکسی‌پوت و تمپورال و مندیبل برجسته احتمال لوله‌گذاری مشکل را بیشتر می‌کند. احتمال شکستگی مهره‌های گردنی و فک و دندان، خونریزی مخاط دهان در موارد تلاش‌های مکرر جهت لوله‌گذاری وجود دارد<sup>(۸)</sup>. ماسک حنجره‌ای یک جایگزین مناسب در این شرایط

حفظ راه هوایی استفاده نمودیم. جهت تهویه بیمار از روش تهویه کنترل شده استفاده گردید. جهت نگهداری بیهوشی روش داخل وریدی به صورت انفوزیون مداوم پروپوفل با دوز ۷۵ میکروگرم بر کیلو گرم در دقیقه و از رمی فنتانیل با دوز ۰/۰۵ میکروگرم بر کیلو گرم در دقیقه به کار برده شد. در طول عمل جراحی برای بیمار از تورنیکه استفاده شد. جراحی ۱/۵ ساعت طول کشید، در حین عمل علائم حیاتی نرمال بود. در پایان جراحی ریورس شل کننده با ترکیب نئوستیگمین و آتروپین انجام شد و بیمار به راحتی اکستیوب شد و به ریکاوری منتقل شد.

#### بحث

سه روش درمان ارتوپدی برای بیماران استئوزنژ ایمرکتا وجود دارد. پیشگیری از تعداد زیاد شکستگی، درمان شکستگی و ترمیم جراحی شکستگی‌ها می‌باشد و اخیراً از داروی پامیدرونات برای درمان طبی این بیماری استفاده شده است<sup>(۶،۱۰)</sup>.

مشکلات و ناهنجاری‌های آناتومیک و فیزیولوژیک در حین جراحی می‌تواند مشکل‌زا باشد<sup>(۴-۵)</sup>.

از نظر بالینی تریاد تشخیصی استئوزنژ ایمرکتا شامل استخوان شکننده، ملتحمه آبی و ضعف یا نقص شنوایی است، اما احتمال درگیری اعضای دیگر از جمله درچه‌های قلبی، اختلالات متابولیک، اختلال عملکرد پلاکتی، کورپولمونل، کاردیومیوپاتی مادرزادی نیز وجود دارد و همچنین در خصوص انحنای ستون فقرات سینه‌ای اگر زاویه آن بیش از ۶۰ درجه باشد، بر روی عملکرد ریه تاثیر نهاده و آن را مختل می‌سازد. همان‌طور که بیان شد این بیمار دارای مشکلات ریوی به صورت محدود شونده بوده است، بنابراین ارزیابی قبل از عمل باید جدی و سخت‌گیرانه باشد<sup>(۴-۱۱)</sup>.

مشکلات بیهوشی بیماران از انتخاب در روش بیهوشی شروع می‌شود. به علت تمایل بالای این بیماران به هیپرترمی بدخیم و ناهنجاری‌های آناتومیک در راه

خونریزی مفید باشد<sup>(۳-۴)</sup>. دسموپرسین به‌عنوان عاملی در جهت بهبود عملکرد پلاکت و کاهش خطر خونریزی شناخته شده است<sup>(۴)</sup>. یکی از محدودیت‌های انجام این مطالعه استفاده از لارنگوسکوپ فایبر اپتیک می‌باشد که استفاده مناسب از آن در این بیمار اندیکاسیون داشت منتهی به دلیل خرابی دستگاه و در واقع در دسترس نبودن آن صورت پذیرفت و اداره بیهوشی به‌روش استفاده از ماسک راه‌هوایی حنجره‌ای که با دستکاری کمتری از نخاع گردنی همراه است صورت پذیرفت.

این گزارش مورد، نیاز به ارزیابی‌های کامل قبل از عمل جهت رد کردن عوارض پیچیده و نیاز به مانیتورینگ‌ها و ارزیابی‌های کامل توسط متخصص بیهوشی را نشان داد. همچنین ارجحیت روش داخل وریدی و مشکلات بیهوشی موضعی نشان داده شد.

است، چرا که در موقعیت خنثی سر قابل جایگذاری است و از تحریکات قلبی سمپاتیک در بیماران با کاردیومیوپاتی جلوگیری می‌کند<sup>(۵)</sup>.

وضعیت بدن بیمار باید طوری باشد که از تحت فشار قرار گرفتن اعضا با به‌کارگیری پدهای مناسب محافظت شود، تورنیکه و کاف فشارسنج ممکن است منجر به شکستگی و تروما شوند، بنابراین کاتتریزاسیون شریانی جهت کنترل فشارخون در جراحی‌های طولانی ترجیح داده می‌شود<sup>(۵)</sup>. خونریزی یک عارضه قابل انتظار در ۱۰ تا ۳۰٪ بیماران به‌علت نقص در کلاژن و نقص در عملکرد پلاکت و همچنین کاهش فاکتور ۸ می‌باشد<sup>(۳-۴)</sup>.

در ارزیابی قبل از عمل بیماران، سابقه پورپورای اخیر می‌تواند نشان‌دهنده اختلال انعقادی باشد که آزمایشاتی نظیر ترومبوالاستوگرام می‌تواند برای پیشگویی احتمال



شکل ۲: پاهای بشدت دفرومه که نشستن را بسیار مشکل می‌کرده است



شکل ۱: فک بیرون زده بیمار نشان داده شده است



شکل ۴: نمای اسکولیوز در عکس قفسه سینه بیمار مشخص است



شکل ۳: نمای رادیو گرافی اندام تحتانی بیمار استئوژنیک ایمپر فکتا

## References

1. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? *Anaesthesia*. 1996 Sep;51(9):863-5.
2. Vogel TM, Ratner EF, Thomas RC, Jr., Chitkara U. Pregnancy complicated by severe osteogenesis imperfecta: a report of two cases. *Anesth Analg*. 2002 May;94(5):1315-7, table of contents.
3. Edge G, Okafor B, Fennelly ME, Ransford AO. An unusual manifestation of bleeding diathesis in a patient with osteogenesis imperfecta. *Eur J Anaesthesiol*. 1997 Mar;14(2):215-9.
4. Keegan MT, Whatcott BD, Harrison BA. Osteogenesis imperfecta, perioperative bleeding, and desmopressin. *Anesthesiology*. 2002 Oct;97(4):1011-3.
5. Karabiyik L, Parpucu M, Kurtipek O. Total intravenous anaesthesia and the use of an intubating laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2002 May;46(5):618-9.
6. Robichon J, Germain JP. Pathogenesis of osteogenesis imperfecta. *Can Med Assoc J*. 1968 Nov 23;99(20):975-9.
7. Harnisch R, Teller WM. [Osteogenesis imperfecta. Classification with new aspects for pathogenesis and therapy (author's transl)]. *Monatsschr Kinderheilkd*. 1978 Oct;126(10):597-606.
8. Engel Espinosa W, Arrazola Cabrera B, Peralta Rodriguez P, Fernandez Izquierdo MC, Garcia Molina C, Ortigosa Solorzano E. [Anesthetic treatment of patients with osteogenesis imperfecta]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2011 Mar;58(3):151-5.
9. Zeitlin L, Rauch F, Plotkin H, Glorieux FH. Height and weight development during four years of therapy with cyclical intravenous pamidronate in children and adolescents with osteogenesis imperfecta types I, III, and IV. *Pediatrics*. 2003 May;111(5 Pt 1):1030-6.
10. Salehpour S, Tavakkoli S. Cyclic pamidronate therapy in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2010 Jan-Feb;23(1-2):73-80.
11. Bojanic K, Kivela JE, Gurrieri C, Deutsch E, Flick R, Sprung J, et al. Perioperative course and intraoperative temperatures in patients with osteogenesis imperfecta. *Eur J Anaesthesiol*. 2011 May;28(5):370-5.

## Management of anesthesia in a patient with Osteogenesis imperfecta and candidate for tibia fracture plate insertion: A case report

Mohammad Haghghi<sup>1</sup>, Abbas Sedighinejad<sup>\*1</sup>, Bahram Naderi Nabi<sup>1</sup>, Mohsen Mardani Kivi<sup>2</sup>, Ali Karimi<sup>3</sup>, Zahra Zaridust<sup>4</sup>, Kaveh Mirmozafari<sup>4</sup>

1. Associate professor of anesthesiology, Guilan University of medical sciences, Poursina hospital, Anesthesiology research center, Rasht
2. Associate professor of Orthopedics, Guilan University of medical sciences, Poursina hospital, Rasht
3. Assistant professor of Orthopedics, Guilan University of medical sciences, Poursina hospital, Rasht
4. Resident of Anesthesiology, Guilan University of medical sciences, Poursina hospital, Rasht

### ABSTRACT

**Aims and background:** Osteogenesis imperfecta is an autosomal dominant disease that almost always involve the connective tissues. The major problem in these patients is inability to synthesize collagen type -1, that leads to multiple long bone fractures. This case report is going to describe management of anesthesia in a patient with Osteogenesis imperfecta, who was scheduled for tibia plate insertion. Following failure of spinal anesthesia, the method was changed to general anesthesia by LMA insertion.

**Case report:** A 45 years old man, with 35 kg weight and 132 cm height as a known case of osteogenesis imperfecta, was candidate for tibia plate insertion surgery. He could not walk due to the severity of his disease. The bad anatomy of the mandible and its protrusion that was combined by severe congenital scoliosis, made the supine position impossible, so the patient was candidate for regional and spinal anesthesia, actually. After failure of spinal anesthesia the method was changed to general anesthesia with total intravenous anesthesia(TIVA ) and laryngeal mask(LMA ) insertion for airway management. Management of anesthesia was good and patient was discharged from hospital healthy, after 3 days.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta, general anesthesia, bone fracture

► Please cite this paper as:

Haghghi M, Sedighinejad A, Naderi Nabi B, Mardani Kivi M, Karimi A, Zaridust Z, et al. [Management of anesthesia in a patient with Osteogenesis imperfecta and candidate for tibia fracture plate insertion: A case report (Persian)]. JAP 2015;6(2):83-88.

**Corresponding Author:** Abbas Sedighinejad, Associate professor of anesthesiology, fellowship in cardiac anesthesia, Guilan University of medical sciences, Poursina hospital, Anesthesiology research center, Rasht

**Email:** A\_Sedighinejad@yahoo.com