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



اداره بیهوشی در بیمار مبتلا به استئوژنز ایمپرفکتای کاندید عمل جراحی پلاک‌گذاری ساق

محمد حقیقی[۱]، عباس صدیقی‌نژاد*[۱]، بهرام نادری نبی[۱]، محسن مردانی کیوی[۲]، علی کریمی[۳]، زهرا زری‌دوست[۴]، کاوه میرمظفری[۴]

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 دریافت: ۹۳/۹/۱۶ **تاریخ بازبینی: ۹۴/۲/۲۷** **تاریخ پذیرش: ۹۴/۵/۱۹**

چکیده

زمینـــه و هـــدف: اســتئوژنز ایمپرفکتـا یـک بیمـاری اتوزومـال غالـب بافـت هم‌بنـد غیرشـایع بـا درگیـری در سـاخت کلاژن نوع ۱است. ایـن مقاله گـزارش مـورد مبتـلا بـه اسـتئوژنز ایمپرفکتـا کاندید جراحی سـاق پا، که به‌دنبـال اجرای ناموفق بی‌حسـی نخاعی، تحت بیهوشـی عمومی با اسـتفاده از ماسـک حنجـره‌ای قـرار گرفـت. اداره بیهوشـی بیمـار بدون مشـکل و به‌خوبی صـورت پذیرفت.

معرفـی بیمـار: بیمـار آقـای ۴۵ سـاله، بـا وزن ۳۵ کیلوگـرم و قـد ۱۳۲ سـانتی‌متر مـورد شـناخته شـده اسـتئوژنز ایمپرفکتا بوده‌اسـت کـه کاندید جراحـی پلاک‌گـذاری سـاق پـای چـپ به‌دنبـال شکسـتگی بوده‌اسـت و تاکنـون به‌دلیـل مشـکلات اسـتخوانی قادر بـه راه رفتـن نبوده اسـت. به‌علت آناتومـی خـاص فـک تحتانـی و جلوزدگی آن، وضعیت نامناسـب مهره‌های کمری به‌دلیل انحنای شـدید سـتون فقـرات و محدودیت در دراز کشـیدن، کاندیـد انجام بیهوشـی موضعی به‌شـیوه بی‌حسـی نخاعی شـد که متاسـفانه موفقیت‌آمیـز نبود. پس از آن بیهوشـی عمومی بـا روش نگهدارنده وریدی و حفـظ راه‌هوایـی بـا ماسـک حنجـره‌ای انجـام شـد کـه بدون عارضـه و بـا موفقیت بـود و بیمار بعـد از جراحـی کاملا هوشـیار با حـال عمومی خوب بـه ریـکاوری منتقل شـد و بعد از سـه روز از بیمارسـتان مرخص شـد.

واژه‌های کلیدی: استئوژنز ایمپرفکتا، شکستگی استخوانی، بیهوشی عمومی.

مقدمه

اسـتئوژنز ایمپرفکتـا یک بیمـاری بافت هم‌بنـد با شـیوع ۱/۱۰۰۰۰ اسـت کـه منجربـه نرمـی اسـتخوان‌های دراز و دفورمیتی اسـکلتی می‌شـود[۱-۳]. جهـش در کلاژن نـوع ۱ منجـر بـه سـاخت کلاژن غیرطبیعـی، که پروتئین غالب ماتریکس اسـتخوا نی اسـت شـده و به‌دنبال آن اسـتئوپنی رخ می‌دهد[۳-۶]. در این زمینه شکسـتگی‌های اسـتخوانی به‌صـورت خودبه‌خـودی روی می‌دهـد و در برخـی موارد منجربـه عدم‌توانایـی بیمـار در راه رفتـن نیز می‌شـود.

استئوژنز 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[۷-۹].
بیمـاران مبتـلا بـه فـرم شـدید از دوران نـوزادی به‌طـور تیپیک علائـم را بـروز می‌دهنـد. قـد کوتـاه، دفورمیتـی سـتون فقرات و انـدام و محدودیت حرکتی علائم مشـخص کننده اصلی هسـتند.

نویسنده مسئول: عباس صدیقی‌نژاد، 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

[Downloaded from jap.iums.ac.ir on 2024-03-29]

درمان‌های ارتوپدیک به‌طور روتین و شایع جهت صاف کردن استخوان‌های دراز تغییر شکل داده به‌کار می‌روند. در این گزارش موردی، سعی در ارایه مورد فوق‌الذکر و بررسی مورد استئوژنز ایمپرفکتا از نظر روش بیهوشی و احتمال رخداد مواردی مانن 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 استئوژنز 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 کاملا 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، مالامپاتی ۲ و بدون دندان بودو مقداری محدودیت در اکستانسیون سر را نشان می‌داد. (شکل-۱) در معاینه قفسه سینه، فرم قفسه سینه بشکه‌ای 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 کاملا خمیده در هر دو اندام مشاهده می‌شد.(شکل۲-۳)

آزمایشات بالینی بیمار شامل هموگلوبین وهماتوکریت 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 بتابلوکر شد، در اکو کاردیو گرافی به‌عمل آمده، برون‌ده قلبی ۵۵٪ و رگورژیتاسیون متوسط میترال گزارش گردید. در بررسی الکتروکاردیوگرافی، ریتم سینوسی به‌همراه 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 به‌علت 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 مهره‌ای 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. متاسفانه به‌دلیل دفورمیتی شدید و احتمالا 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 به‌علت 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 شل کننده انجام شد. برای اینکه کمترین دستکاری سر و گردن را داشته باشیم از ماسک حنجره‌ای استاندارد شماره ۴ جهت

[Downloaded from jap.iums.ac.ir on 2024-03-29]

حفظ راه هوایی استفاده نمودیم. جهت تهویه بیمار از روش تهویه کنترل شده استفاده گردید. جهت نگهداری بیهوشی روش داخل وریدی به‌صورت انفوزیون مداوم پروپوفل با دوز ۷۵ میکروگرم بر کیلو گرم در دقیقه و از رمی‌فنتانیل با دوز ۰/۰۵ میکروگرم بر کیلو گرم در دقیقه به‌کار 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 به‌راحتی اکستیوب شد و به ریکاوری منتقل شد.

بحث

سه روش درمان ارتوپدی برای بیماران استئوژنز ایمپرفکتا وجود دارد. پیشگیری از تعداد زیاد شکستگی، درمان شکستگی و ترمیم جراحی شکستگی‌ها می‌باشد و اخیرا از داروی پامیودرونات برای درمان طبی این بیماری استفاده شده‌است[۶،۱۰].

مشکلات و ناهنجاری‌های آناتومیک و فیزیولوژیک در حین جراحی می‌تواند مشکل‌زا باشد[۵-۶].

از نظر بالینی تریاد تشخیصی استئوژنز ایمپرفکتا شامل استخوان شکننده، ملتحمه آبی و ضعف یا نقص شنوایی است، اما احتمال درگیری اعضای دیگر از جمله دریچه‌های 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، برروی عملکرد ریه تاثیر نهاده وآن را مختل می‌سازد. همان‌طور که بیان شد این بیمار دارای مشکلات ریوی به‌صورت محدود شونده بوده‌است، بنابراین ارزیابی قبل از عمل باید جدی و سخت‌گیرانه باشد[۱-۲،۴]. مشکلات بیهوشی بیماران از انتخاب در روش بیهوشی شروع می‌شود. به‌علت تمایل بالای این بیماران به هیپرترمی بدخیم و ناهنجاری‌های آناتومیک در راه هوایی، انجام بیهوشی عمومی در این بیماران مشکل است. استفاده از داروی ساکسنیل کولین نیز به‌دلیل استعداد این بیماران به هیپرترمی بدخیم و احتمال بالای شکستگی اندام‌ها حین فاسیکولاسیون، ممنوع می‌باشد.

و از طرف دیگر استعداد ابتلا به خونریزی به‌علت اختلال عملکرد پلاکتی و همچنین آناتومی بهم ریخته ستون فقرات انجام بیهوشی موضعی را نیز مشکل می‌سازد[۳،۸،۱۱].

ووگل و همکاران دو مورد بیهوشی در اسئوژنز ایمپرفکتای 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 رژیونال باید مد نظر قرار داده شود[۲،۵،۱۱].

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 به‌کارگیری داروهای استنشاقی و ساکسنیل کولین اجتناب می‌کنیم[۱]. روشی که ما در بیمارمان در نظر گرفتیم.

البته در مطالعه‌ای که توسط آقای بوجانیچ و همکاران در۴۹ بیمار استئو ژنیک ایمپرفکتا به‌عمل آورد، موردی از ایجاد هیپرترمی بدخیم گزارش نشد[۱۱].

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[۸]. ماسک حنجره‌ای یک جایگزین مناسب در این شرایط

[Downloaded from jap.iums.ac.ir on 2024-03-29]

است، چرا که در موقعیت خنثی سر قابل جایگذاری است و از تحریکات قلبی سمپاتیک در بیماران با کاردیومیوپاتی جلوگیری می‌کند[۵].

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[۵].

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[۳-۴].

در ارزیابی قبل از عمل بیماران، سابقه پورپورای اخیر می‌تواند نشان‌دهنده اختلال انعقادی باشد که آزمایشاتی نظیر ترومبوالاستوگرام می‌تواند برای پیشگویی احتمال خونریزی مفید باشد[۳-۴]. دسموپرسین به‌عنوان عاملی در جهت بهبود عملکرد پلاکت و کاهش خطر خونریزی شناخته شده‌است[۴]. یکی از محدودیت‌های انجام این مطالعه استفاده از لارنگوسکوپ فایبر اپتیک می‌باشد که استفاده مناسب از آن در این بیمار اندیکاسیون داشت منتهی به‌دلیل خرابی دستگاه و در واقع در دسترس نبودن آن صورت نپذیرفت 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.



شکل۱: فک بیرون زده بیمار نشان داده شده است



شکل۲ : پاهای بشدت دفورمه که نشستن را بسیار مشکل می‌کرده است



شکل۳: نمای رادیو گرافی اندام تحتانی بیمار استئوژنیک ایمپرفکتا



شکل۴: نمای اسکولیوز در عکس قفسه سینه بیمار مشخص است

[Downloaded from jap.iums.ac.ir on 2024-03-29]

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 Anestesiol 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.

[Downloaded from jap.iums.ac.ir on 2024-03-29]

Journal of Anesthesiology and Pain *Winter* 2016, Vol 6, NO 2

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

Mohammad Haghighi[1], Abbas Sedighinejad[*1], Bahram Naderi Nabi[1], Mohsen Mardani Kivi[2], Ali Karimi[3], Zahra Zaridust[4], Kaveh Mirmozafari[4]

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 authosomal 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:
Haghighi 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

[Downloaded from jap.iums.ac.ir on 2024-03-29]