

# Akut Batın Operasyonu ve Ehlers-Danlos Sendromu: Anestezi Yönetimi

## Acute Abdominal Surgery and Ehlers-Danlos Syndrome: Anesthesia Management

Feray GÜRSOY,<sup>a</sup>  
Simge KURUM<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
Adnan Menderes Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Aydın

Received: 17.01.2017  
Received in revised form: 03.03.2017  
Accepted: 30.03.2017  
Available online: 05.04.2018

Correspondence:  
Simge KURUM  
Adnan Menderes Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
Aydın,  
TÜRKİYE/TURKEY  
simgealkut@hotmail.com

**ÖZET** Ehlers-Danlos sendromu (EDS) eklem, deri ve bağ doku anormalliği ile karakterize genetik geçişli bir bağ doku hastalığı olup altı alt tipi bulunmaktadır. Her alt tipin farklı özelliği olması nedeni ile anestezi yönetimi farklılık gösterebileceğinden alt tiplendirmenin bilinmesinde fayda vardır. Ancak, olgumuzda alt tiplendirme araştırma aşamasında olduğundan ve olgu acil olarak ameliyata alındığından tüm alt tipler için yapılan öneriler dikkate alınarak genel anestezi uygulandı. Pozisyon sırasında hasar, nöropati, sublüksasyon, cilt hasarı oluşmamasına özellikle dikkat edildi. Entübasyon ve ventilasyon sırasında baş nötr pozisyonda tutuldu, entübasyon sırasında hiperekstansiyondan kaçınıldı ve travmatik hasardan korunmak amacıyla düşük basınçlı ventilasyon yapıldı. İnvaziv işlemlerden kaçınarak, erken mobilizasyonu sağlamak için postoperatif analjezik yapıldı. Nadir görülen bir hastalık olan EDS ile literatürde çeşitli yayınlar var ise de alt tiplendirmesi yapılamamış hastalarda anestezi uygulamasını ele alan yeterli yayının bulunmaması ve bu olgunun acil olarak operasyona alınması nedeni ile bu çalışmanın yapılması uygun bulunmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Ehlers-Danlos sendromu; anestezi

**ABSTRACT** Ehlers-Danlos syndrome (EDS) is a genetically inherited connective tissue disease characterized by joint, skin and connective tissue abnormality, and has six subtypes. There is a benefit of knowing the subtype because anesthesia management may differ because each subtype is a different feature. However, since the subtyping in our case is still in the research stage and the patient was taken urgently to the operation, general anesthesia was applied considering the suggestions made for all subtypes. Particular care was taken to avoid damage, neuropathy, subluxation, or skin damage during the position. During intubation and ventilation, head was held in neutral position, hyperextension was avoided during intubation, and low pressure ventilation was performed to protect from traumatic injury. Postoperative analgesics were performed to avoid early invasion and early mobilization. Although there are several articles in the literature with EDS which is a rare syndrome, we found it appropriate to share such a case with you because of not having enough articles about anesthesia management in emergency operation without subtyping.

**Keywords:** Ehlers-Danlos syndrome; anesthesia

**E**hlers-Danlos sendromu (EDS); eklem, deri ve bağ doku anormalliği ile karakterize, genetik geçişli bir bağ doku hastalığıdır. Bu hastalık, dermatolog olan Edward Ehlers ve Henry Alexander Danlos tarafından, eklem hipermobilitesi, tekrarlayan subkütan hematomlar ve frajil cilt yapısı ile tanımlanmıştır. EDS her 5.000 doğumda 1 görülmektedir.<sup>1</sup> Ancak, hekimlerin farkındalığının artmasıyla bu insidans yükselmektedir.<sup>2</sup> Klinik bulguları, kalıtsal geçişi, biyokimyasal ve moleküler bulgularına göre altı alt tipe ayrılmıştır. Bunlar; vasküler, hipermobil, klasik, kifoskolyotik, artrokalazya ve dermatosparaxis tipleridir. Her alt tipte majör ve minör tanı koydurucu klinik özellikler vardır.

En sık görülen tipleri klasik, hipermobil ve vasküler tiplerdir; daha nadir olarak kifoskolyotik tip, artrokalazya tip ve dermatosparaxis tip görülmektedir. Son yıllarda net şekilde sınıflandırılmayan EDS formları gözlenmiştir ve EDS tanılı hastaların %50'sinin bu gruba ait olduğu düşünülmektedir.<sup>3</sup>

Bu çalışmada, henüz alt tiplendirme yapılamamış EDS tanılı bir çocuk olgudaki anestezi yönetimimiz sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

On üç yaşında, 175 cm boyunda, 65 kg ağırlığındaki erkek olguya akut apandisit tanısı konulmuştur.

Olgumuz 6 aylık iken bronşit nedeni ile hastaneye yatırılmış, cildinde esneklik olduğu görülmesi üzerine Ehlers-Danlos tanısı açısından genetik olarak izlem altına alınmıştır. Olguda mitral valv prolapsusu da saptanmış, pediatrik kardiyoloji tarafından izlem altına alınmıştır.

Olgunun her iki dizinde 4-5 yıldır belirgin ağrıları mevcut olup, sık sık eklem subluksasyonu olduğu anamnezinde tespit edilmiştir. Soy geçmişinde bir özellik bulunmayan olgunun 3 yaşında iken geçirilmiş sorunsuz bir inguinal herni operasyonu bulunmaktadır.

Olgumuz acil koşullarda akut apandisit nedeni ile operasyona alındı. Sekiz saattir ağızdan hiçbir gıda maddesi almayan olguya enfektif endokardit profilaksisi [operasyondan 1 saat önce 1 g ampisilin sulbaktam intravenöz (IV)] uygulandı. Olgunun Mallampati sınıfı 4 olarak değerlendirildi. Baş ve boyun hareketleri rahat idi. Operasyon salonundaki tansiyonu 140/80 mmHg, nabızı: 110/dk, oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>): 98 olan olgunun laboratuvar testi sonuçları normal sınırlarda idi.

Olguya acil serviste 22 gauge kateter ile IV kanülasyon yapılmıştır. Tarafımızca, mevcut damar yolundan 1 µg/kg fentanil, 1 mg/kg lidokain, 2 mg/kg propofol, 0,6 mg/kg roküronyum uygulanarak anestezi indüksiyonu sağlandı. Maske ventilasyonu sırasında olguda peak basıncının yükselmemesine dikkat edildi ve bir denemede



**RESİM 1:** Olgumuzun çocuk cerrahisi servisindeki izlemlerinde çekilen fotoğrafı (Postoperatif 1. günündeki olgumuzun Marfanoid vücut yapısı, oranlısız ekstremiteler uzunluğu görülmüştür).

komplikasyon yaşanmadan 7 numaralı kafflı endotrakeal tüp ile orotrakeal entübe edildi. Anestezi idamesi 1,1 Lt/dk O<sub>2</sub>, 1,4 Lt/dk N<sub>2</sub>O ve %1,9 sevofluran ile sağlandı. Başka hiçbir invaziv girişim uygulanmayan olguya analjezik amaçlı 75 mg meperidin (IV) ve 50 mg deksketoprofen (IV) yapıldı. 1 saat süren operasyon sonrası 3 mg/kg sugammadex ile dekürrize edilen olgu ekstübe edildi. Ancak ekstübasyon sonrası bronkospazm görülen olguya 30 mg propofol (IV) ve 40 mg lidokain (IV) yapıldı.

Spazmı çözülen olgu stabil şekilde postoperatif izlem odasına alındı. Çocuk cerrahisi servisindeki yatışında tarafımızca takip edildi (Resim 1, 2, 3). Postoperatif 1. gününde mobilizasyon sağlanan hasta 4. gününde şifa ile taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Klasik EDS genellikle ciddi derecede cilt inceliği hiperekstansibilitesi, kolay morarma, yara iyileşme kusuru ve eklem hipermobilitesi ile; hipermobil EDS minör, ancak genelde fark edilir cilt anormallikleri ve kronik kas ağrısı ile; vasküler EDS ise



**RESİM 2:** Olgumuzun çocuk cerrahisi servisindeki izlemlerinde çekilen fotoğrafı (Ayakta eklem deformasyonları ve orantısız büyüklük göze çarpıyor).



**RESİM 3:** Olgumuzun çocuk cerrahisi servisindeki izlemlerinde çekilen fotoğrafı (El parmaklarının uzunluğu ve el büyüklüğü görülüyor).

ince, kolay moraran yarı saydam bir cilt ve kolay hasar gören damarlar ile kendini göstermektedir.

Genel olarak gastrointestinal sistem, gravid uterus, daha seyrek olarak dalak, plevra ve karaciğer spontan rüptüre olmaya meyillidir. Bu hastalarda anestezi yönetimi çok büyük önem taşımaktadır. Alt tip değerlendirmesi (özellikle vasküler EDS açısından) çok önemlidir ve operasyon öncesinde bilinmelidir.<sup>4</sup> Hastanın fiziksel yapısı, preoperatif öyküsü, genetik çalışma sonuçları, kanama öyküsü dikkatle sorgulanmalıdır. Olgumuzda alt tiplendirme henüz yapılamamıştır. Olgumuzun Tip 6 ile ilgili tanısal testleri yapılmış, ancak negatif sonuç alınmıştır. Hâlâ da Tip 3 ve Tip 7a açısından araştırılmaktadır. Bu belirsizlik nedeni ile olgumuzda tüm tipler için yapılan öneriler dikkate alınmıştır.

Bu hastaların laboratuvar sonuçları genellikle normal değerler arasındadır; ancak bu değerler kanama riskinin değerlendirilmesinde yetersiz olduğundan, kan hazırlığı ve kanama riskinin saptanması için testler yapılması ve preoperatif ekokardiyografik inceleme önerilmektedir.<sup>5</sup> Anstey A. ve ark., EDS hastalarında kanamaya ve hematoma gelişmesine yatkınlık olduğuna dair ayrıntılı bir çalışma yapmışlardır.<sup>6</sup> Ayrıca bu hastalara dezmozepresin uygulanmasının kanama zamanını kısalttığı ve transfüzyon ihtiyacını azalttığına dair Mast ve ark.na ait bir çalışma bulunmaktadır.<sup>7</sup> Majör bir operasyon öncesi profilaktik traneksamik asit kullanımı Birleşik Krallık, nadir kanama bozuklukları kılavuzunda önerilmektedir.<sup>8</sup> Olgumuzda kanama öyküsü bulunmamakta idi ve laboratuvar testleri normal değerler arasında olmasına karşın operasyon öncesi kan hazırlığı yapıldı. Pediatrik kardiyoloji önerilerine dikkat edildi ve uygulandı. Perioperatif dönemde anlamlı bir kanaması olmayan olguya kan vermek gerekmedi.

EDS hastaları mümkün olduğunca noninvaziv tekniklerle monitörize edilmelidir. Bizim olgumuzda noninvaziv tekniklerle monitörize edilmiştir. İntraarteriyel kanülasyon sonrası vasküler duvar diseksiyonu ihtimali artmaktadır. Santral venöz kateter açılacaksa, ultrasonografik görüntüleme kullanılması ve jugüler kateterizasyonun subklavyen kateterizasyona göre tercih edilmesi pnömotoraks riskinin daha az olmasından dolayı önerilmektedir.<sup>4</sup> Olgumuz standart ASA (American Society of Anesthesiologists) noninvaziv mo-

nitörizasyon yöntemleri ile monitörize edilmiştir.

EDS hastalarında (özellikle kifoskolyotik tipte) artmış retina ayrışması ve tam kat rüptürü insidansı nedeni ile gözler perioperatif dönemde korunmalıdır. Perioperatif dönemde artmış hiperabduksiyona bağlı brakial pleksus hasarlanması bir çalışmaya konu olmuştur.<sup>4</sup> Bu hastalarda periferik nöropati insidansı artmıştır.<sup>3</sup> Olgunun pozisyonuna perioperatif dönemde çok dikkat edilmiş, hiperabduksiyondan kaçınılmıştır.

Maske ventilasyon ve entübasyon sırasında temporomandibuler eklem luksasyonuna ve oksipitoatlantal instabiliteye karşı dikkat edilmelidir.<sup>9,10</sup> Tekrarlayan entübasyonlar sonucu üst havayollarında kanama ve mukozal harabiyet artmaktadır. Küçük çaplı bir entübasyon tüpünün kullanılması mantıklı olacaktır. Ayrıca havayolu basınçları da spontan pnömotoraks riskinden dolayı düşük tutulmalıdır. Olgumuzda ventilasyon sırasında akciğer peak basınçlarının yükselmemesine özen gösterilmiş, ventilasyon ve entübasyon sırasında oluşabilecek travmalara karşı dikkatli olunmuş, hiperkstensiyondan kaçınılmış ve olgu mümkün olduğunca nötr pozisyonunda tutulmuştur.

Laparoskopik operasyonlardan artmış pnömotoraks riski, (özellikle vasküler EDS'de) kanama riski ve kanamaya müdahale kolaylığı açısından kaçınılmalıdır.<sup>4</sup> Çalışmamızda da cerrahi ekibimiz ile operasyonun laparoskopik olmaması için preoperatif dönemde uzlaşmaya varılmıştır.

Genel ya da lokal/rejyonel anestezi seçimine dair kesin bir öneri bulunmamaktadır. Kuckowski ve ark.nın çalışmasında komplikasyonsuz uygulanan obstetrik spinal anestezi örneği bulunmasına rağmen, Vasküler EDS Orphanet Acil Kılavuzu'nda nöroaksiyel blokajdan kesinlikle kaçınılması (obstetrik anestezi dâhil) önerilmektedir.<sup>11</sup>

Bu nedenle olgumuza genel anestezi uygulaması tercih edilmiş ve postoperatif analjezi için de rejyonel yollar kullanılmamıştır.

Postoperatif derlenme döneminde ise uzun süre hareketsiz kalmanın kronik ağrıları artırdığı gösterilmiştir. Erken dönemde fiziksel terapi des-

teği alınması önerilmektedir.<sup>8</sup> Olgumuz da postoperatif dönemde mümkün olduğunca hızlı mobilize edilmiş ve fiziksel terapi desteği almıştır.

Ülkemizde EDS ve anestezi yönetimi ile ilgili literatür taramasında bir olgu sunumu bulunmadır. Bu çalışmada, torakolomber skolyoz operasyonu yapılan EDS tanılı, heterojen EDS özellikleri taşıyan 14 yaşındaki kız hastaya santal kateterizasyon ve invaziv arter kanülasyonları işlemleri uygulanmış, hasta prone pozisyona getirilmiş ve operasyon sorunsuz olarak sürdürülmüştür.<sup>12</sup>

EDS'nin çok nadir görülen bir hastalık olması, olgumuzun alt tipinin bilinmemesi, operasyonun acil olarak yapılması nedeni ile bu çalışmadaki anestezi yönetimi paylaşılmıştır.

Sonuç olarak, EDS bir anestezist için zorlu ve hakkında kanıta dayalı çok az bilgi bulunan ve birçok komplikasyona açık bir hastalıktır. EDS'nin tipinin bilinmesi anestezi uygulaması için önemlidir. Preoperatif değerlendirme ile yandaş anomaliler saptanmalı, oluşabilecek komplikasyonlara karşı gerekli hazırlıklar yapılmalı, zor havayoluna karşı gerekli önlemler alınmalı, kanama bozukluklarına, perioperatif hasta pozisyonuna, invaziv işlemlerden olabildiğince kaçınmaya dikkat edilmelidir. Tipi bilinmiyorsa da tüm tipler için yapılan öneriler dikkate alınmalıdır.

#### **Etik Onam**

*Olgudan ve olgunun birinci derece akrabalarından sözlü ve yazılı onam formu alınmıştır.*

#### **Finansal Kaynak**

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışmaya ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

#### **Çıkar Çatışması**

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.*

**Yazar Katkıları**

**Fikir/Kavram:** Feray Gürsoy; **Tasarım:** Feray Gürsoy;  
**Denetleme/Danışmanlık:** Feray Gürsoy; **Kaynak Taraması:**

**Simge Kurum;** **Makalenin Yazımı:** Simge Kurum; **Eleştirel İnceleme:** Feray Gürsoy; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Simge Kurum.

**KAYNAKLAR**

- Burcharth J, Rosenberg J. Gastrointestinal surgery and related complications in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review. *Dig Surg* 2012;29(4):349-57.
- Callewaert B, Malfait F, Loeys B, De Paepe A. Ehlers-Danlos syndromes and Marfan syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22(1):165-89.
- Curley SA, Osler T, Demarest GB. Traumatic disruption of the subclavian artery and brachial plexus in a patient with Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Emerg Med* 1988; 17(8):127-9.
- Wiesmann T, Castori M, Malfait F, Wulf H. Recommendations for anesthesia and perioperative management in patients with Ehlers-Danlos syndrome(s). *Orphanet J Rare Dis* 2014;9:109.
- Can ÖS. [Connective tissue diseases]. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim-Special Topics* 2016;9(2):106-12.
- Anstey A, Mayne K, Winter M, Van de Pette J, Pope FM. Platelet and coagulation studies in Ehlers-Danlos syndrome. *Br J Dermatol* 1991;125(2):155-63.
- Mast KJ, Nunes ME, Ruyman FB, Kerlin BA. Desmopressin responsiveness in children with Ehlers-Danlos syndrome associated bleeding symptoms. *Br J Haematol* 2009;144(2):230-3.
- Bolton-Mags PH, Perry DJ, Chalmers EA, Parapia LA, Wilde JT, Williams MD, et al. The rare coagulation disorders--review with guidelines for management from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation. *Haemophilia* 2004;10(5):593-628.
- Castori M. Surgical recommendations in Ehlers-Danlos syndrome(s) need patient classification: the example of Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type (a.k.a. joint hypermobility syndrome). *Dig Surg* 2012;29(6): 453-5.
- Halko GJ, Cobb R, Abeles M. Patients with type IV Ehlers-Danlos syndrome may be predisposed to atlantoaxial subluxation. *J Rheumatol* 1995; 22(11):2152-5.
- Kuczkowski KM, Benumof JL. Cesarean section and Ehlers-Danlos syndrome: choice of anesthesia. *Int J Obstet Anesth* 2002;11(3): 222-4.
- Kuzucuoğlu T, Tural K, Kolip C, Arkan Z. [Anesthetic approach in patient with Ehlers Danlos syndrome: case report]. *Medical Journal of Bakırköy* 2007;3(1):29-32.