

# Osteogenezis İmperfekta Olgusunda Koroner Baypas Cerrahisi

## Coronary Bypass Surgery in Osteogenesis Imperfecta: Case Report

Hasan REYHANOĞLU,<sup>a</sup>  
Makbule KESİCİ,<sup>a</sup>  
Murat ERTÜRK,<sup>a</sup>  
Cüneyt NARİN,<sup>b</sup>  
İsa DURMAZ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kalp Damar Cerrahisi Kliniği,  
Ege Sağlık Hastanesi, İzmir

<sup>b</sup>Kalp Damar Cerrahisi AD,  
Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi  
Meram Tıp Fakültesi, Konya

Geliş Tarihi/Received: 31.08.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 16.01.2011

*Bu olgu, Türk Kalp Damar Cerrahisi Derneği  
9. Ulusal Kongresi (1-5 Kasım 2006,  
Antalya)'nda poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Hasan REYHANOĞLU  
Ege Sağlık Hastanesi,  
Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
hreyhanoglu@hotmail.com

**ÖZET** Osteogenezis imperfekta, bağ dokusu tutulumu gösteren kalıtsal geçişli bir hastalıktır. Osteoporozla bağlı kemik kırıkları ve hematolojik problemler hastalığın başlıca klinik sorunlarıdır. Kardiyak problemler Marfan sendromuna benzerlik gösterir. Miksomatöz dejenerasyon nedeni ile aort ve mitral yetmezlikleri en sık karşılaşılan kardiyak patolojilerdir. Daha az sıklıkla koroner arter, sinüs valsalva ve asendan aortu tutan anevrizmatik dilatasyonlar bildirilmiştir. Osteogenezis imperfekta olgularda aort ve mitral kapak cerrahisi sıklıkla bildirilirken; koroner arter cerrahisi daha az sıklıkla bildirilmiştir. Bu olgularda hematolojik problemler nedeni ile açık kalp cerrahisi artmış morbidite ve mortalite ile uygulanabilmektedir. Bu çalışmada, 43 yaşında osteogenezis imperfekta koroner arter hastasına komplikasyonsuz bir şekilde koroner baypas cerrahisinin uygulanması anlatılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Osteogenezis imperfekta; koroner arter baypas; cerrahi; miksoma

**ABSTRACT** Osteogenesis imperfecta is a genetic inheritance disorders to involment connective tissue. Osteoporotic bone fractures and hematological problems are the most important clinical problems. Cardiovascular problems in osteogenesis imperfecta are similar to Marfan's Syndrome. Because of myxomatous degeneration, aortic and mitral insufficiency are most common cardiac pathologies. Less frequently aneurysm of the coronary artery, sinus of valsalva or ascending aorta have been reported. Aortic and mitral surgery often reported in patients with osteogenesis imperfecta; coronary artery bypass surgery has been reported less frequently. In this cases, open heart surgery are associated with increased morbidity and mortality due to hemotological problems. In this study, we performed coronary bypass surgical procedures succesfully and without any complication to a 43- year-old patient with osteogenesis imperfecta.

**Key Words:** Osteogenesis imperfecta; coronary artery bypass; surgery; myxoma

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2012;24(3):325-7

Osteogenezis imperfekta, iskelet sistemini tutan otozomal dominant geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Toplumda 1/40.000 oranında rastlanır.<sup>1</sup> Sıklıkla osteoporoz, kemik frajilitesi, kırıklar, iskelet deformiteleri, oküler, dental, kütanöz gibi patolojilere yol açmaktadır.<sup>1-3</sup> Klinik olarak Marfan sendromuna benzemesi nedeniyle aort veya mitral kapaklarda miksomatöz dejenerasyona bağlı kapak yetmezliği, asendan aort ve sinüs valsalva anevrizması sık kardiyak patolojiler olarak karşımıza çıkar.<sup>4,5</sup> Osteogenezis imperfekta olgularında kapak hastalıkları (özellikle kapak yetmezliği) koroner arter hastalığına oranla daha sık görülmektedir.<sup>6-9</sup> Bu çalışmada, osteogenezis imperfekta koroner arter hastasında koroner baypas

cerrahisi gerçekleştirilmiş ve herhangi bir komplikasyon ile karşılaşmamıştır.

## OLGU SUNUMU

Üç yıldır efor ile anjina öyküsü olan 43 yaşında erkek hasta çekilen koroner anjiyografi sonrası koroner arter hastalığı tanısı ile kliniğimize yatırıldı. Öyküsünde gençlik yıllarında uzak doğu sporlarına ilgi ve buna bağlı olarak da sık multipl kemik kırıkları mevcuttu. İkinci çocuğunda intrauterin kafa kemiklerinde kırık saptanması üzerine yapılan aile taramasında, olgu ve her iki çocuğunda osteogenezis imperfekta olduğu anlaşılmıştı. Fizik muayenesinde anormal bulgu saptanmadı. Preoperatif hemogramında trombosit sayısı 227 000/mm<sup>3</sup> olup, koagülasyon testleri ve biyokimyasal tetkikleri normal sınırlardaydı. Hemorajik komplikasyon gelişebileceği düşünülerek 6 adet donör kanı ve 4 adet taze donmuş plazma hazırlığı yapılarak operasyona alındı. Median sternotomi sırasında sternum ince veya kırılabilir değildi. LİMA ve safen veni hazırlandı. Asendan aorta ve sağ atriyum kanülasyonları ile standart kardiyopulmoner baypasa girildi. X-klemp ve antegrad kardiyopleji ile 4 damara koroner baypas cerrahisi (CPB:87 dk, X-Klemp:43 dk) uygulandı. Kardiyopulmoner baypas çıkışı hemodinamik açıdan stabil seyreden hastada hemostaz sonrası, sternum 2 adet "X", 5 adet düz tel dikişi ile tellendi. Yoğun bakım izlemine alınan hasta postoperatif 7. saatte ekstübe edildi. Kırk sekiz saatte toplam 450 cc drenaj gerçekleşti. Peroperatif ve postoperatif yoğun bakım izleminde toplam 1 ünite donör kanı kullanıldı. Servis izleminde sternal dehissans ve ek bir sorun gelişmeyen hasta postoperatif 5. gün taburcu edildi. Olgunun postoperatif 1. ay kontrolünde sternal dehissans, kot kırığı veya ek kemik kırığı saptanmadı.

## TARTIŞMA

Osteogenezis imperfekta olgularının olası kemik ve hematolojik patolojiler nedeni ile kendilerine özgü problemleri mevcuttur.<sup>7</sup> Bu nedenle bu hastalarda olası kanama sorunları nedeniyle cerrahi girişimden her zaman korkulmuştur. Özellikle kardiyak

operasyonlar yüksek mortalite ile karşımıza çıkar.<sup>3,4</sup> Artmış kapiller frajilite, azalmış trombosit fonksiyonu ve pıhtılaşma faktörü eksikliği bu hastalardaki problemlerin önemli sebepleridir.<sup>7</sup> Mortalite ise genellikle kemik kırılabilirliği ve kanamaya bağlı olarak ortaya çıkar.<sup>4,8</sup> Bu komplikasyonlar nedeni ile bu olgularda cerrahi sırasında değişik yöntemler denenmiştir. Passmore ve ark. olası kemik frajilitesi açısından aortakoroner baypas sırasında LİMA kullanılmayarak sternum beslenmesini ve dolayısıyla daha hızlı sternal iyileşmeyi amaçlamışlardır.<sup>6</sup> Benzer çalışmalarda sternal telleme sternal bant ile yapılarak dehissans riskinin azaltılması amaçlanmıştır.<sup>4</sup> İzzat ve ark. osteogenezis imperfekta bir olguya mini sternotomi ile yaklaşarak sorunsuz bir şekilde aortik kapak replasmanı yapmışlardır.<sup>10</sup> Bazı çalışmalarda ise postoperatif drenaj tehlikesine karşı daha fazla sayıda kan ve kan ürünü hazırlığı yapılmış veya olası kanama diatezi açısından preoperatif ilave yaklaşımlarda (rekombinant faktör VIIa gibi) bulunulmuştur.<sup>8</sup> Bunların yanında yapılan koagülasyon çalışmalarında bütün osteogenezis imperfekta olgularının hemorajik komplikasyonlara meyilli olmadığı; bu olgularda doku frajilitesi göz önüne alınarak yapılacak özenli cerrahi diseksiyonun postoperatif kanamayı azaltmada önemli rol oynayacağı bildirilmiştir.<sup>3</sup> Bu olgumuzda da cerrahi diseksiyon sırasında doku frajilitesi ve kanama açısından görsel olarak bir sorun gözlenmedi. Gerek eksplorasyonda, gerekse operasyon bitiminde hemostaz aşaması daha uzun ve daha dikkatli bir şekilde yapıldı. Yoğun bakım izleminde ekstra bir hemorajik sorun veya kanama diatezi gelişmedi. Postoperatif erken dönemde cerrahi insizyon yerlerinde anormal ekimoz, hematoma gibi sorunlara rastlanmadı. Hastanın erken dönem takibinde komplikasyon olarak en çok korktuğumuz sternum iyileşmesi sorunsuz gerçekleşti.

Sonuç olarak; osteogenezis imperfekta olgularında bildirilen morbidite ve mortalite oranlarına rağmen ilave kan ve kan ürünü hazırlığı, özenli cerrahi diseksiyon ve dikkatli hemostaz ile koroner baypas cerrahisi sorunsuz bir şekilde gerçekleştirilebilir.

## KAYNAKLAR

1. Lijoi A, Cisico S, Caputo E, Scarano F, Parodi E, Passerone GC. Left ventricular rupture after mitral valve replacement in a patient with osteogenesis imperfecta tarda. *Tex Heart Inst J* 1999;26(4):295-7.
2. Özer G, Mungan N Ö, Yüksel B, Yıldızdaş D, Teker Z, Satar M. [Evaluation of fifteen patients with osteogenesis imperfecta]. *Turkish Archives of Pediatrics* 2001;36(3):155-9.
3. Aoki T, Kuraoka S, Ohtani S, Kuroda Y. Aortic valve replacement in a woman with osteogenesis imperfecta. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2002;8(1):51-3.
4. Almassi HG, Hughes GR, Bartlett GR. Combined valve replacement and coronary bypass grafting in osteogenesis imperfecta. *Ann Thorac Surg* 1995;60(5):1395-7.
5. Eryılmaz S, Eyileten Z, Tuncay N. [Degenerative mitral insufficiency]. *Turkiye Klinikleri J Cardiovasc Surg-Special Topics* 2008;1(2):30-6.
6. Passmore JM, Walker WE, Fuentes F. Successful aortocoronary bypass in osteogenesis imperfecta. *J Am Coll Cardiol* 1987;9(4):960-3.
7. Moriyama Y, Nishida T, Toyohira H, Saigenji H, Shimokawa S, Taira A, et al. Acute aortic dissection in a patient with osteogenesis imperfecta. *Ann Thorac Surg* 1995;60(5):1397-9.
8. Kastrup M, Heymann CV, Hotz H, Konertz WF, Ziemer S, Kox WJ, et al. Recombinant factor VIIa after aortic valve replacement in a patient with osteogenesis imperfecta. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(3):910-2.
9. Reguillo F, La Liana R, Castanon J, Alswies M, Trujillo J, Rodriguez G, et al. Osteogenesis imperfecta and coronary artery surgery. A case report. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1996;37(6):621-2.
10. İzzat MB, Wan S, Wan IYP, Khaw KS, Yim APC. Ministernotomy for aortic valve replacement in a patient with osteogenesis imperfecta. *Ann Thorac Surg* 1999;67(4):1171-3.