

Bernard-Soulier Sendromlu Hastada Anestezi

The Anaesthesia on Bernard Soulier Syndrome: Case Report

Dr. Sıtkı GÖKSU,^a
Dr. Ertuğrul KILIÇ,^a
Dr. Rauf GÜL,^a
Dr. Sakıp ERTURHAN,^b
Dr. Abdülkerim ÜSTÜN^b

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
^bÜroloji AD,
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,
GAZİANTEP

Geliş Tarihi/Received: 11.10.2007
Kabul Tarihi/Accepted: 17.03.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ertuğrul KILIÇ
Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Algoloji BD,
27310, GAZİANTEP
drertugrulkilic@yahoo.com

ÖZET Bernard Soulier Sendromu (BSS) tanısı almış, sirkümsizyon uygulanacak hastanın preoperatif ve perioperatif yönetimine ışık tutmak istedik. ASA II sınıfında 19 yaşında, 58 kg ağırlığındaki hastaya, sirkümsizyon planlandı. Preoperatif Hb:14.8g/dl, trombosit sayısı: 32.000 /mm³ idi. Hastaya 2 ünite trombosit konsantresi verildi. Ringer Laktat infüzyonuna başlandı. İki ünite trombosit konsantresi iki ünite eritrosit süspansiyonu hazır bekletildi. İndüksiyon i.v. tiopental (3 mg/kg) kullanılarak yapıldı. Anestezi idamesinde izofluran kullanıldı. Ventilasyon maske ile yapıldı. Kan basıncı ve nabız normal seyretti. Operasyon 30 dk. sürdü. Postoperatif Hb: 15.2g/dl, trombosit: 76.000/mm³ olarak tespit edildi. Preoperatif 2 ünite trombosit konsantresi hastanın trombosit sayısını 44 bin arttırmıştır. Herhangi bir problem ile karşılaşmadık. BSS'de uygun anestezi teknik, trombosit infüzyonu ile potansiyel problemlerin azalacağına inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Anestezi; bernard soulier sendromu; trombosit; cerrahi; trombositopeni; trombositopati

ABSTRACT We have wanted to highlight on preoperative and postoperative anesthesia management for a patient with Bernard Soulier syndrome (BSS) underwent circumcision surgery. A 19-year-old 58 kg weight male patient with ASA II was scheduled for circumcision. Preoperative Hb:14.8g/dl, platelet: 32.000/mm³. Two unit trombocyte apheresis infused to patient, started ringer lactat infusion. We held 2 unites trombocyte apheresis and 2 unites erythrocyte suspension. For anesthesia induction we used 3 mg/kg iv tiopental and isoflurane for the maintenance of the anesthesia. During the operation we ventilated the patient with face mask. Blood pressure and heart rate was normal. The operation time was 30 minutes. Postoperatively Hb: 15.2mg/dl and trombocytes were 76000/mm³ detected. Two unites trombocytes apheresis transfusion, preoperatively, has increased the platelets 44000/mm³. We didn't encounter any problem in our patient. We believe that appropriate anesthetic technique with trombocyte infusion may reduce any potential problems in BSS.

Key Words: Anesthesia; bernard-soulier syndrome; blood platelets; surgery; thrombocytopenia; blood platelet disorders

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2008, 6:91-93

Bernard Soulier Sendromu değişik derecede trombositopeni, geniş trombositler ve kanama bozukluğu ile karakterize nadir görülen hereditör trombositopati ile karakterize bir hastalıktır.^{1,2} Bernard Soulier Sendromu ilk olarak 1948'de tanımlanmıştır ve prevalansı 1/1000000'den azdır.²⁻⁴ Bernard Soulier Sendromu; trombosit agregasyonu sağlayan adenosin difosfatın ve trombositlerin plazma düzeyinin nor-

mal, trombositlerin ristosetine yanıtının bozuk olması ile karakterizedir.⁴

Nadir görülen Bernard Soulier Sendromu tanısı almış, sirkümsizyon uygulanacak hastanın preoperatif ve perioperatif yönetimine ışık tutmak istedik.

OLGU

ASA II risk grubunda 19 yaşında, 58 kg ağırlığındaki hastaya, sirkümsizyon planlandı. Hastanın hikayesinden yedi yaşında Bernard Soulier Sendromu tanısı aldığı, bu hastalığından dolayı şimdiye kadar sirkümsizyon uygulanamamış olduğu öğrenildi. Preoperatif Hb:14.8g/dl, Hct: %44.4, trombosit sayısı: 32.000 /mm³, INR: 1.01 idi. Trombositleri düşük olduğu için operasyon öncesi 2 ünite trombosit konsantresi verildi. Ameliyathaneye alındığında standart monitorizasyon yapıldı. Sistemik kan basıncı: 124/80 mmHg, nabız: 95 vuru/dk. idi. Periferik oksijen saturasyonu %98 idi. Mevcut 20G periferik damar yoluna iki tane 16G damar yolu eklendi.

Kısa süren bir operasyon olduğu için anestezi indüksiyonu tiopental (3 mg/kg i.v.) ile yapıldı. Anestezi idamesinde ise maske ile izofluran kullanıldı. Oksijen (%100) içinde inhalasyon anesteziği olarak izofluran verildi (%3 konsantrasyondan başlandı, 5 dk sonra %2 konsantrasyona indirildi. Kırk mg kortikosteroid Metilprednizolon (Prednol® - Mustafa Nevzat) i.v. uygulandı. Hastaya idamede maske ile izofluran uygulamamızda bir sorunla karşılaşmadık. Ayrıca iki ünite trombosit konsantresi, iki ünite eritrosit süspansiyonu, desmopressin (intranazal formu) hazır bekletildi. Operasyon süresinde sistolik kan basıncı 100-124 mmHg arasında diastolik kan basıncı 70-88 mmHg arasında değişim gösterdi. Operasyon 30 dk. sürdü. 1000 ml Ringer Laktat verildi. Hastayı hipotermiden korumak için tüm sıvılar ısıtılarak verildi. Hastamızın vücudu ısıtıcı battaniye (Tyco-Warmtouch) ile ısıtıldı. Kanama az olduğu için trombosit süspansiyonuna gerek duyulmadı. Postoperatif Hb: 15.2g/dl trombosit: 76.000 /mm³ olarak tespit edildi. Preoperatif 2 ünite trombosit konsantresi hastanın trombosit sayısını 44.000/mm³ arttırdı. Hasta ertesi gün solumsuz olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Bernard Soulier Sendromu; trombosit agregasyonunu sağlayan adenosin difosfatın ve trombositlerin plazma düzeyinin normal, trombositlerin ristosetine yanıtının bozuk olması ile karakterizedir.⁴ Bernard Soulier Sendromu trombosit membran glikoproteinleri GP1b-IX,V bozukluğuna bağlı olup GP Ib/IX/V subünitelerinin mutasyonuna bağlı olarak geniş bir spektrum gösterir.^{2,5} Heterozigot olanlarda kanama semptomları daha hafif iken puberte ve adölesanlarda semptomlar daha progresif ve şiddetlidir. Hamilelerde gebelik boyunca sorun yaşanmaz iken postpartum kanama şiddetli olabilmektedir.^{2,6,7} Bernard Soulier Sendromu ve Von Willebrand hastalığı makrotrombositopeni paterni gösterirler.² Bernard Soulier Sendromu'nun gerçek prevalansı bilinmiyor. Ancak Avrupa, Kuzey Amerika ve Japonya'da yapılan çalışmalara göre 1/1000000 de daha az olduğu bildirilmiştir.²⁻⁴

Bernard Soulier Sendromunda allogenik trombosit transfüzyon tedavisinin faydalı olduğu ispatlanmıştır.⁸ Yetişkin bir insanda trombosit konsantresi trombosit sayısını 5000-10000/μL arasında artırır.³ Ancak Bernard Soulier Sendromunda trombosit konsantrisinin trombosit sayısını ne kadar artırdığı konusunda bilginiz yoktur. Bizim çalışmamızda preoperatif 2 ünite trombosit konsantresi hastanın trombosit sayısını 44 bin/mm³ arttırmıştır. Ancak bu artışın hızlı değerlendirilmesi ve trombosit fonksiyonlarında ölçülebilmesi için trombelastografi ile değerlendirilmesi daha uygun olabilir.⁹ Ayrıca primer hemostazın değerlendirildiği trombosit fonksiyon analizör (PFA-100) ölçümünün faydalı olduğu bildirilmektedir.⁸⁻¹⁰ İlaç infüzyonu esnasında Bernard Soulier Sendromlu hastalar kanamaya çok hassastırlar. Ancak dikkatli monitorizasyon ve ilaç dozunu ayarlamak riski en aza indirir. Acil cerrahi durumlarında antifibrinolitik ilaç kullanımının kanamayı azalttığı gösterilmiştir.^{10,11}

Bernard Soulier Sendrom'lu hastamızın sünnet işleminin kısa süreceği ve hastanın travmaya bağlı kanama olasılığı düşünüldüğünden dolayı entübe edilmedi. Hastanın lokal anestezi altında operasyondan korktuğu, trombositlerinin çok düşük oldu-

ğu ayrıca kanamasının normal operasyona göre daha fazla olabileceği tahmin edildiği için genel anestezi tercih edildi. Hastamızda perioperatif travmaya neden olabilecek müdahalelerden uzak durulduğu gibi hipotermi gelişmemesine ve hemodilüsyona dikkat edildi. Desmopressin kortikosteroid hazır bulunduruldu.^{1,3}

Bernard Soulier Sendrom'unda inhalasyon anesteziyelerinin kullanımında seçici davranılmalıdır. Halotanın ve desfluranın doza bağımlı, trombosit aktivitesini inhibe edici etkilerinin geri dönüşümlü olduğu bilinmektedir.¹² Ayrıca sevofluran trombosit agregasyonunu inhibe etmektedir. İzofluran ve enfluranın trombosit üzerine etkisi gösterilmemiştir. İdamede izofluran uygulaması tavsiye edilmektedir.¹ Maske ile idüksiyonda öksü-

rük, yanma, irritasyon görülebilir.¹⁴ Ancak bizim olgumuzda böyle bir sorunla karşılaşmadık. Nitroz oksitin etkileri ise tartışmalıdır. Propofol ise trombosit agregasyonunu inhibe etmektedir. Diğer i.v. anesteziyelerin trombositler üzerine etkileri tam olarak bilinmemektedir.^{1,3,7} Bu nedenle hastamızda anestezi indüksiyonunda tiopental, idamede inhalasyon anesteziği olarak izofluran uygulandı.

Sonuç olarak Bernard Soulier Sendromunda anestezi yönetimi; trombosit infüzyonu, uygun anestezi ilaç ve teknik kullanımını içermektedir. Halotan ve sevoflurandan kaçınmak, desmopressin ve kortikosteroidin faydalarını göz önünde tutmak gerekir. Anestezi idamesinde izofluran kullanılması uygundur. Travmaya bağlı kanama olasılığı açısından dikkatli olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Nomura K, Harioka T, Itoh T, Kitajima T, Uno K, Kagawa D, et al. Anesthetic management of a patient with Bernard-Soulier syndrome. *Masui* 1993;42:1521-3.
2. Kunishima S, Kamiya T, Saito H. Genetic abnormalities of Bernard-Soulier syndrome. *Int J Hematol* 2002;76:319-27.
3. Kostopanagiotou G, Siafaka I, Sikiotis C, Smyrniotis V. Anesthetic and perioperative management of a patient with Bernard-Soulier syndrome. *J Clin Anesth* 2004;16:458-60.
4. Lanza F. Bernard-Soulier syndrome (hemorrhagic thrombocytopenic dystrophy). *Orphanet J Rare Dis* 2006; 16;1:46.
5. Panzer S, Eichelberger B, Koren D, Kaufmann K, Male C. Monitoring survival and function of transfused platelets in Bernard-Soulier syndrome by flow cytometry and a cone and plate(let) analyzer (Impact-R). *Transfusion* 2007;47:103-6.
6. Khalil A, Seoud M, Tannous R, Usta I, Shamseddine A. Bernard-Soulier syndrome in pregnancy: case report and review of the literature. *Clin Lab Haematol* 1998;20:125-8.
7. Prabu P, Parapia LA. Bernard-Soulier syndrome in pregnancy. *Clin Lab Haematol* 2006; 28:198-201.
8. Rieger C, Rank A, Fiegl M, Tischer K, Schial X, Ostermann H, et al. Allogeneic stem cell transplantation as a new treatment option for patients with severe Bernard-Soulier Syndrome. *Thromb Haemost* 2006;95:190-1.
9. Luddington RJ. Thrombelastography/thromboelastometry. *Clin Lab Haematol* 2005; 27:81-90.
10. Harrison P, Robinson M, Liesner R, Khair J, Cohen H, Mackie I, et al. The PFA-100: a potential rapid screening tool for the assessment of platelet dysfunction. *Clin Lab Haematol* 2002;24:225-32.
11. Fischer G, Shore-Lesserson L. Hematologic Disease. Fleisher LA Eds. *Anesthesia and Uncommon Disease*. 5th Ed. Philadelphia. Saunders-Elsevier; 2006. p. 359-376.
12. Berlet T, Krah A, Börner U, Gathof BS. Desflurane inhibits platelet function in vitro similar to halothane. *Eur J Anaesthesiol* 2003;20:878-83.
13. TerRiet MF, DeSouza GJ, Jacobs JS, Young D, Levvis MC, Herrington C, et al. Which is most pungent: isoflurane, sevoflurane or desflurane? *Br J Anaesth*. 2000;85 305-7.
14. Fyman PN, Triner L, Schranz H, Hartung J, Casthely PA, Abrams LM, et al. Effect of volatile anaesthetics and nitrous oxide-fentanyl anaesthesia on bleeding time. *Br J Anaesth* 1984;56:1197-200.