

# Kistik Fibrozisli Bir Hastada Anestezik Yaklaşım (Olgu Sunumu)

## ANESTHETIC APPROACH IN A PATIENT WITH CYSTIC FIBROSIS (CASE REPORT)

Nedim ÇEKMEN\*, Damla USALAN\*, Kutluk PAMPAL\*, Mehmet AKÇABAY\*\*

\* Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,

\*\*Prof.Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Biz bu yazıda kistik fibrozisli hastalarda preoperatif, intraoperatif ve postoperatif dönemde karşımıza çıkabilecek problemlere dikkat çekmek istedik.

**Olgu Sunumu:** 15 aylık, 6.5 kg (% 3 persentil'in altında) ağırlığında, 71 cm (% 3 persentil'in altında) boyunda erkek bebek. Kistik fibrozis tanısı alan ve trabekülektomi operasyonu yapılacak olan hastaya genel anestezi planlandı. Preoperatif değerlendirmesinde patolojik olarak akciğer bazalinde kaba ral ve ronküsleri mevcuttu, ayrıca ekspiryum uzamış ve paroksizmal öksürük atakları oluyordu. Preoperatif çekilen akciğer grafisinde iki taraflı infiltrasyon mevcuttu. Standart inhalasyon anestezi ile induksiyon ve idame sağlandı. Sıvı replasmanı bu hastalarda çok önemli olduğundan preoperatif sıvı ihtiyacı ve intraoperatif sıvı ihtiyacı titizlikle hesaplanarak replase edildi. 60 dakika süren operasyon boyunca intraoperatif olarak hasta nonirritatif bir şekilde ince aspirasyon sondası ile iki defa aspire edildi. Operasyon bitiminde dikkatli bir aspirasyondan sonra anestezik ajanlar kesildi. Hasta komplikasyonsuz bir şekilde ekstübe edildi. Derlenme odasında hastaya postüral drenaj ve buhar tedavisi uygulanarak iki saat gözlemlenildikten sonra pediatri servisine gönderildi.

**Sonuç:** Kistik fibrozisli hastalara anestezi uygulaması sırasında preoperatif ve intraoperatif dikkatli olunmasıyla komplikasyonların azaltılabileceğini düşünüyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Kistik fibrozis, Anestezi, Komplikasyon

T Klin Anest Reanim 2004, 2:41-45

### Summary

**Objective:** In this article, we tried to point out the possible problems that could be faced in the preoperative, intraoperative and postoperative periods in patients with cystic fibrosis.

**Case Report:** A 15 months old, 6.5 kg (below 3 %) and 71 cm tall child with cystic fibrosis was scheduled for trabeculectomy operation under general anesthesia. He had had paroxysmal attacks of coughing in previous history. Physical examination revealed prolonged expirium, rales and rhonchi at the bases of both lungs. Chest x-ray revealed bilateral infiltrations. Induction and maintenance of anesthesia was performed with a standart inhalation anesthetic. Since fluid replacement is very important for patients with cystic fibrosis, preoperative and intraoperative fluid losses were carefully replaced. Patient was carefully aspirated with a small suction catheter during the operation. Following careful aspiration, anesthetic agents were stopped and patient was extubated without any complication. After two hours of observation and vapour therapy at PACU, patient was discharged to paediatrics ward.

**Conclusion:** Patients with cystic fibrosis can undergo various types of surgery with a safe anesthetic technique if preoperative careful physical examination was performed and peroperative specific precaution was taken.

**Key Words:** Cystic fibrosis, Anaesthesia, Complication

T Klin J Anest Reanim 2004, 2:41-45

Kistik fibrozis otozomal resesif olarak geçen bir hastalıktır. 1/2500 canlı doğum sıklığında görülür. "Kistik fibrozis transmembran iletim regülatörü (CFTR)" olarak isimlendirilen ve epitel hücrelerinde klor kanallarındaki defekti kodlayan mutant genin keşfedilmesiyle birlikte hastalığın

fizyopatolojisinin anlaşılmasında ve tanısının konulmasında gelişmeler kaydedilmiştir. Bu gen 7. kromozomun uzun bacağına bulunur (1,2,3). Kistik fibrozisde oluşan yoğun sekresyonlar kronik pulmoner hastalığa, intestinal obstruksiyona, hepatobilier, pankreatik ve siliyer disfonksiyona ve

tanıda önemli olan terde klor seviyesinin artmasına neden olur (1,2,4,5). Bu enfekte mukus tıkaçlar glandlarda ve respiratuar yolda birikerek küçük hava yollarında obstrüksiyona yol açar ve siliyer fonksiyonlara engel olur. Bu da hava yolu rezistansını, gaz değişiminini ve fonksiyonel rezidüel kapasiteyi arttırır. Bu nedenle bu hastalarda intraoperatif ve postoperatif respiratuar yetmezlik riski artmıştır (6-7).

Hastalığın tedavisi semptomatik ve hayatta kalış süresini uzatmaya yöneliktir. Günümüzdeki ortalama hayatta kalış süreleri kadınlar için 20, erkekler için 30 yaşdır. Kistik fibroziste diyabet insidansı %1-2 olup aynı yaştaki normal popülasyona göre 10 kat fazladır. Diğer taraftan kronik ve rekürrent sinüzit ve % 10 dan fazla oranda da nazal polip bu hastalıkla birlikte olabilmektedir (8,9).

Biz bu yazıda kistik fibrozisli hastalarda preoperatif, intraoperatif ve postoperatif dönemde karşımıza çıkabilecek problemlere dikkat çekmek istedik.

### Olgu

15 aylık, 6.5 kg (%3 persentil'in altında) ağırlığında, 71 cm (%3 persentil'in altında) boyunda erkek bebek. Normal spontan vajinal yolla doğmuş. Prenatal öyküsünde önemli bir özelliği yok.

İlk kez 7 aylıkken solunum sıkıntısı ve morarma şikayetiyle başvurduğu merkezde pnömoni ve kalp yetmezliği düşünülerek tedavisi yapılmış. Ancak şikayetlerinin tekrarlaması üzerine yine aynı merkeze başvurmuş. Burada yapılan akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) her iki akciğerde infiltrasyonlar görülmüş. Bunun üzerine hasta restriktif akciğer hastalığı öntanısıyla ileri tetkik ve tedavi için merkezimize başvurmuş. Burada yapılan tetkikler sonucunda hastaya kistik fibrozis tanısı konmuş. Yapılan göz muayenesinde megalokornea ve konjenital glokom saptanmış. Göz hastalıkları kliniği tarafından trabekülektomi operasyonu yapılacak olan hasta, genel anestezi planlanması üzerine preoperatif olarak değerlendirildi.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde ateş 36.4 °C, nabız 122 /dk, solunum sayısı 40 /dk. genel

durum orta, malnütre ve dehidrate görünümde, deri altı yağ dokusu azalmıştı. Kalp sesleri doğal, nabız ritmik, ek ses ve üfürüm yoktu. Solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu. Akciğer bazalinde kaba ral ve ronküsleri mevcuttu, ayrıca ekspiryum uzamış ve paroksizmal öksürük atakları oluyordu. Hepatosplenomegali, defans ve rebaund yoktu. Preoperatif çekilen akciğer grafisinde iki taraflı infiltrasyon mevcuttu. Tam kan sayımı, serum elektrolitleri, proteinleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, glukoz, PT, PTT değerleri ve EKG normaldi. Arteriyel kan gazı incelemesinde pH 7.43, PaCO<sub>2</sub> 31 mm Hg, PaO<sub>2</sub> 60 mm Hg, BE 2.8 mmol/L, HCO<sub>3</sub> 21.6 mmol/L, SaO<sub>2</sub> %91.8 olarak tespit edildi.

Kistik fibrozisli hastalarda pulmoner enfeksiyon en sık görülen komplikasyon olması nedeniyle hastamıza iv seftriakson 0.25 mg profilaktik olarak verildi. Hasta kan basıncı, kalp hızı ve periferik oksijen saturasyonu açısından monitörize edildi. İndüksiyon öncesi kan basıncı 90/50 mmHg, kalp atış hızı 120 /dk, SaO<sub>2</sub> %91 idi. Premedikasyon uygulanmayıp anestezi induksiyonu %50 O<sub>2</sub>, %50 N<sub>2</sub>O ve % 8 sevofloran ile yapıldı. 0.6 mg/kg rokuronyum verildikten sonra hasta 4 numara kafılı tüple entübe edildi. İdame %2 sevofloran ve O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>O %50/50 L/dk ile sağlandı. Peroperatif dönemde kalp atış hızı 90-100 /dk, SAP 100-110 mmHg, DAP 70-80 mmHg arasında değişti. SaO<sub>2</sub> %93-94 idi.

Sıvı replasmanı bu hastalarda çok önemli olduğundan preoperatif kayıpla intraoperatif kaybın ikisi birlikte replase edilmeye çalışıldı. 60 dakika süren operasyon boyunca intraoperatif olarak hastaya nonirritatif bir şekilde ince aspirasyon sondası ile iki defa derin trakeal aspirasyon uygulandı. Operasyon sonunda dikkatli bir aspirasyondan sonra anestezi ajanlar kesildi. % 100 oksijenle hasta tüpe reaksiyon verene kadar solutuldu. Hasta komplikasyonsuz bir şekilde ekstübe edildi. İntraoperatif ve postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadı. Derlenme odasında hastaya postürü drenaj ve buhar tedavisi uygulanarak iki saat gözlendikten sonra pedyatri servisine gönderildi.

## Tartışma

Kistik fibrozisin bir multisistem hastalığı olduğu unutulmamalıdır. Hastalığın hepatobilier sistem bozukluğu yapması, hipoalbuminemi, de-ğişmiş albumin/globulin oranı, düşük plazma kolinesteraz düzeyi, azalmış pıhtılaşma faktörleri düzeyi, pankreas enzimleri ve safranın yokluğu sonucu oluşan protein ve yağ malabsorbsiyonu, yağda ve suda eriyen vitaminlerin zayıf absorpsiyonu, anoreksi ve kronik enfeksiyon nede-niyle hastalar organ disfonksiyonuna ve düşük kiloya sahiptir. Premedikasyon ilaçları ve anestezi ajanlarının dozları kiloya ve organ disfonksi-yonlarına göre belirlenmelidir (10-11). Eğer preo-peratif ziyaret yeterliyse nadiren premedikasyon ilaçları gerekli olur. Narkotik premedikasyon asla verilmemelidir. Preoperatif ampirik vitamin K uygulaması pratikte uygulanabilecek bir davranıştır (7,9,12-14). Ancak bizim hastamızın kanama diatezi parametrelerinde herhangi bir problem olmadığı için gerek görülmedi. Diyabetes mellitus sıklıkla hastalığa eşlik edebilmektedir (13). Hastamızda yapılan incelemeler sonunda diabetes mellitus yoktu. Hastamızın genel durum orta, malnütre, dehidrate görünümde ve deri altı yağ dokusu azalmış olduğundan herhangi bir premedikasyon uygulanmadı.

Hastanın preoperatif ziyaretinde hikaye, klinik durum, akciğer fonksiyonları özellikle değerlendirilmelidir. Preoperatif akciğer filmi kronik pulmoner hastalığı değerlendirmek ve akut bir durum olup olmadığını ekarte etmek için önemlidir. Ayrıca EKG, solunum fonksiyon testi (SFT) ve arteriyel kan gazı da hastanın pulmoner durumunu değerlendirmede yardımcıdır (9). Özellikle pedi-yatri konsültasyonu olmak üzere gerekli diğer konsültasyonlar yapılmalıdır. Ayrıca bu hastaların emosyonel olarak çok hassas oldukları da unutulmamalı ve hastaya gerekli açıklamaların yapılması ihmal edilmemelidir. Biz bu hastada bu testlerden SFT hariç hepsini uygulayarak hastanın akut enfeksiyonunun olmadığını, ancak oksijenasyonda bozukluk olduğunu gördük.

Kistik fibrozisli hastalar anestezi için ciddi respiratuar problemi olan hastalardır. Postoperatif

komplikasyonların çoğu pulmoner kaynaklıdır. Koyu sekresyonlarla segmental ve subsegmental bronşlarda ve bronşiolde kronik ve rekürren enfeksiyonlar gelişmekte ve bunun sonucunda da inflamasyon, enfeksiyon, bronşektazi ve fibrozis gelişebilmektedir (9,12). Bu hastalarda pulmoner enfeksiyon sık karşılaşılan ve respiratuar fonksi-yonları bozan bir durum olduğu için özellikle pseudomonas aeroginozaya etkili parenteral ajanlar kullanılır. Ancak daha nadir de olsa pulmoner enfeksiyon nedenleri arasında Proteus, E.Coli, Staf.Aureus, Klebsiella sayılabilir. Preoperatif antibiotik kullanırken bu etkenler de göz önüne alınmalıdır (6,11,15-16). Biz hastamıza sadece preoperatif dönemde antibiyotik verdik.

Anestezi indüksiyonuna başlamadan önce güvenli bir damar yolu açılmalıdır. İnhalasyonla indüksiyon daha az önerilir. Çünkü V/Q oranını bozarak hipoksemiye neden olur. İV indüksiyonda sodyum tiyopental memnuniyet vericidir (7,12-14). Biz hastamızda emosyonel durumundan dolayı inhalasyonla indüksiyonu tercih ettik.

Trakeal entübasyon tüm vakalarda önerilmektedir. Azalmış akciğer kompliansı varlığında kafli tüp kullanmak yeterli ventilasyonu yaptırdığımızı emin olmamızı sağlar. Nonirritatif ve nonallerjik düzgün plastik tüp kullanılmalıdır. Nazal polipozisi olan vakalarda nazal entübasyon uygulanmamalıdır. Aspirasyon sondalarının tüpün içinden rahat geçebilmesi önemlidir. Eğer spesifik pulmoner cerrahi yapılacaksa çift lümenli tüp kullanılabilir (7,13-14,17).

Pnömotoraks ve neonatal obstrüksiyonların varlığında N<sub>2</sub>O kesin kontrendikedir (7). Hastamızda pnömotoraks ve obstrüksiyonu düşündürecek patoloji mevcut olmadığı için N<sub>2</sub>O kullandık. Yenidoğanda havaya ek olarak oksijen de açılmalı ve bu karışım retrolental displaziye önleyecek seviyede olmalıdır. Genel anestezinin devamı volatil ajanlarla veya kas gevşetici ve narkotik ajanların kombinasyonu ile sağlanabilir. Hastamızın indüksiyonunu volatil ajanlarla ve kısa süreli kas gevşetici olarak rokuronyumla yaptık. Sıvı replasmanı bu hastalarda çok önemlidir. İyi bir hidrasyon ile

sekresyonların akciğerlerden atılması kolaylaştırılır (7,14,18). Biz hastamızda preoperatif kayıpla intraoperatif kaybın ikisini birlikte replase etmeye çalıştık.

Kistik fibrozisli hastalarda kontrollü akciğer ventilasyonu oldukça dikkatli sağlanmalıdır. Çünkü bu hastalar amfizematöz büllerin ani rüptürü ile karşı karşıyadır. Özellikle bu durum şiddetli hastalığı olanlarda görülür. Pnömotoraks olursa mekanik ventilasyon sırasında komplians ve genel durum birden bozulur. İleri derece akciğer hastalığı olanları mekanik ventilatörden ayırmak kolay değildir (7,14,18). Hastamıza operasyon boyunca kontrollü bir akciğer ventilasyonu sağlamaya çalıştık.

Lamberty ve ark (7) kistik fibrozisli hastalarda anestezi sonrası en sık karşılaşılan majör komplikasyonların respiratuar sistemle ilişkili olduğunu ve respiratuar sisteme yönelik preoperatif tüm önlemlerin alınmasıyla komplikasyonların azalacağını bildirmişlerdir. Hastamızda postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşılma.

Cole ve ark (9) 7 yaşındaki nazal polipektomi nedeniyle opere edilen kistik fibrozisli hastada ekstubasyon sırasında bronkospazm ve oksijen desaturasyonu gelişmesi üzerine maske ile ventile etmeğe çalıştıklarını ancak bunda başarılı olamayınca hastayı tekrar entübe ettiklerini belirtmişlerdir. Hastanın endotrakeal aspirasyonunda bol miktarda ve kötü kokulu, konsantre sekresyonların bulunduğu, ameliyathanede çekilen x-ray grafisinde sağ akciğerde infiltrasyon alanları, ateletazi ve volüm kaybının olduğunu gözlemlemişler. Yoğun bakım ünitesinde entübe halde takip edilen hasta, pnömotoraks nedeniyle göğüs tüpü takılmış ve torakotomi operasyonu geçirmiş. Bu nedenle kistik fibrozisli hastaların preoperatif değerlendirilmesinde ve preekstubasyon döneminde çok uyanık olunması gerektiğini bildirmişlerdir.

Robinson ve ark (11) plevral cerrahi geçiren 18 kistik fibrozis tanısı alan hastalardan 2 tanesinde postoperatif ilk haftada mukus retansiyonu geliştiğini bir hastanın tedaviye cevap verdiğini, diğer hastanın kaybedildiğini bildirmişlerdir. Hastamıza intraoperatif olarak nonirritatif bir şekilde ince aspirasyon sondası ile iki defa derin trakeal

aspirasyon uygulayarak mukus retansiyonunu önlemeye çalıştık.

Kistik fibrozisli hastalarda anestezinin sonlandırılması zordur. Sekresyonlar anestezi sırasında birikir. Cerrahi işlem sonunda tüpün içinden trakea mutlaka aspire edilmelidir. Anestezik ajanlar aspirasyon tamamen yapıldıktan ve kas gevşetici etkileri geri döndürüldükten sonra kesilmelidir. Hasta uyanana kadar % 100 oksijenle solutulmalı ve tüpe reaksiyon verince ekstübe edilmelidir (7,13-14). Bizim hastamızda da operasyon sonunda dikkatli bir aspirasyondan sonra anestezik ajanlar kesilerek %100 oksijenle hasta tüpe reaksiyon verene kadar solutuldu ve hasta komplikasyonsuz bir şekilde ekstübe edildi.

Kistik fibrozisli hastalara anestezi uygulaması sırasında preoperatif ve intraoperatif dikkatli olunmasıyla komplikasyonların azaltılabileceğini düşünüyoruz.

#### KAYNAKLAR

1. Ratjen F, Döring G. Cystic fibrosis. Lancet 2003; 361: 681-9.
2. Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem BS, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. Science 1989; 245: 1059-45.
3. Reddy MM, Light MJ, Quinton PM. Activation of the epithelial sodium channel (ENaC) requires CFTR Cl channel function. Nature 1999; 402: 301-4.
4. Cepero R, Smith RJ, Catlin FI, Bressler KL, Furuta GR, Shandera KC. Cystic Fibrosis- an otolaryngologic perspective, Otolaryngol. Head Neck Surg 1987; 97: 356-60.
5. Crockett DM, McGill TJ, Healy GB, Friedman EM, Salked LJ. Nasal and paranasal sinus surgery in children with cystic fibrosis. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 1987; 96:367-72.
6. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, et al. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. Ann Respir Crit Care Med 1995; 151: 1075-82.
7. Lamberty JM, Rubin BK. The management of anaesthesia for patients with cystic fibrosis. Anaesthesia 1985; 40: 448-59.
8. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis. a consensus statement. J Pediatr 1998 ; 132: 589-95.
9. Cole RR, Cotton RT. Preventing postoperative complications in the adult cystic fibrosis patient. Intern J of Pediatric Otorhinolaryngology 1990; 18: 263-9.
10. Kerem E, Reisman J, Corey M, et al. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. N Engl Med 1992; 326: 1187-91.
11. Robinson DA, Branthwaite MA. Pleural surgery in patients with cystic fibrosis. Anaesthesia 1984; 39: 655-9.

12. Olsen MM, Gauderer WL, Girz MK, Izant RJ. Surgery in patients with cystic fibrosis. *Anesthesia* 1987; 22: 613-8.
  13. Gregory GA. *Pediatric anesthesia*. New York. Churchill Livingstone 1983; 1: 373.
  14. Smith RM. Anesthetic of patients with cystic fibrosis. *Anesthesia and Analgesia* 1965; 44: 143-6.
  15. Farrell PM, Shen G, Splaingard M, et al. Acquisition of *Pseudomonas aeruginosa* in children with cystic fibrosis. *pediatrics* 1997; 100: E2.
  16. Döring G. Management of infection in cystic fibrosis. *Hosp Pharm* 2002; 5:65-9.
  17. Kopito LE, Kosasky HJ, Shwachman H. Water and electrolytes in cervical mucus from patients with cystic fibrosis. *Fertil Steril* 1973; 24: 512-6.
  18. Eger EI, Saidman LJ. Hazards of nitrous oxide anesthesia in bowel obstruction and pneumothorax. *Anesthesiology* 1965; 26: 61.
- 

**Geliş Tarihi:** 23.07.2003

**Yazışma Adresi:** Dr. Nedim ÇEKMEN  
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Anestiyoloji ve Reanimasyon AD,  
ANKARA