

TALASEMİLİ GEBEDEDE SPLENEKTOMİ VE SEZARYEN İÇİN ARALIKLI ANESTEZİ UYGULAMALARI (OLGU SUNUMU)

Yusuf ÜNAL, Berrin IŞIK, Zerrin ÖZKÖSE, Ayşe YARICI, Melis GÖKÇE

Globin zincir defektinden kaynaklanan talasemide, eritrosit rijiditesinin artması ve membran stabilitesinin azalması splenik sekestrasyona neden olmaktadır. Eritrosit ömrünü kısaltan splenik sekestrasyonu önlemede erken yaşta splenektomi uygulanmaktadır. Talaseminin klinik seyri gözlenen sorunlar yanında talasemili gebede gelişen splenik laserasyon anne ve bebek morbidite ve mortalitesinde artışa yol açabilir.

Yazımızda 28 yaşında, talasemili olgunun gebeliğinin 23. haftasında genel anestezi altında acil splenektomi ve 39. haftasında epidural anestezi ile sezaryen uygulanan hastada yaklaşımımızı ve bebeğin prognozunu sunarak literatür bilgileri ışığında tartışmayı hedefledik.

Anahtar Kelimeler: Talasemi, gebe, splenektomi, sezaryen, anestezi.

INTERMITTENT ANESTHESIA FOR SPLENECTOMY AND CAESARIAN SECTIO IN PREGNANT PATIENT WITH THALASSEMIA (CASE REPORT)

Globin chain defect which is responsible for thalassemia causes splenic sequestration by increasing the erythrocyte rigidity and decreasing the membrane stability. In order to avoid the splenic sequestration which abbreviates erythrocyte life span, splenectomy is necessary in the early years of life. Some clinical abnormalities as well as splenic laceration may be the cause of maternal and fetal mortality and morbidity in thalassemia disease.

We report a case of a pregnant patient with thalassemia who underwent an urgent splenectomy under general anaesthesia at 23. gestational week and caesarean section under epidural anaesthesia at 38. gestational week. We aim to submit prognosis of the newborn and discuss the light of the literature.

Key Words: Thalassemia, pregnancy, splenectomy, caesarean, anaesthesia

GİRİŞ

Talasemi globin zincir defektinden kaynaklanan, eritrosit membranı rijiditesinde artış ve stabilitesinde azalma ile karakterize, major herediter bir hemoglobinopatidir. Hastalığın klinik seyri etkilenen globin zincirinin tipine ve etkilenme derecesine göre değişir.

β -globin zincir sentezindeki defektin ağır formu β -talasemi major, klinik seyri her bir hastada değişken olan β -talasemi intermedia ve talasemi taşıyıcılığı olan β -talasemi minör olarak sınıflandırılır. Talasemide eritrosit membran rijiditesinde artış ve membran stabilitesinde azalma hemoliz ve anemiye neden olur. Büyüyen dalakta eritrositlerin tutulması ve hasarlanması eritrosit ömrünü kısalttığından sıklıkla genç yaşlarda splenektomi yapılması gerekir. Yine dalağın normalden büyük ve frajil olması, ani dalak yırtılması ve buna bağlı şiddetli kanamaya yol açabilir (1-3). Gebelik sırasında dalak yırtılması ve uygulanan acil splenektomi anne ile bebekte mortalite ve morbiditeyi artırabilir.

Talasemi literatürde iyi tanımlanan bir hastalık olmakla birlikte, gebedeki seyri ve fetal etkilerine ait sınırlı bilgi vardır. Yazımızda β -talasemi intermedia tanılı olgunun gebeliğinin 23. haftasında dalak yırtılması nedeniyle yapılan splenektomi ve gebeliğinin 39. haftasında sezaryen sırasındaki anestezi uygulamalarımızı sunmak ve bebeğin prognozuna dikkat çekerek literatüre katkıda bulunmayı amaçladık.

OLGU

Karın ağrısı, solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise başvuran 28 yaşında, 23 haftalık gebede; ultrasonografide perihepatik alanda serbest sıvı, splenomegali ve dalak kapsülünde laserasyon saptanması ve hemoglobinin 5gr/dL, trombosit sayısının 108.000/mm³ olması üzerine akut karın tanısı ile genel anestezi altında acil operasyon planlandı. Operasyon öncesi acil serviste 2000 mL kristalloid ve 3 ünite eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapılarak hemoglobin 8,5gr/dL'ye yükseltildi.

Öyküsünde 6 yıl önce sezaryen ile sağlıklı bir doğum yaptığı ancak bu sırada dalağının normalden büyük bulunduğu, β -talasemi intermedia tanısının ise üç yıl önce konulduğu ve herhangi bir tedavi önerilmediği belirlendi.

Preoperatif sağ internal juguler ven kateterizasyonu ile santral venöz yol açıklığı ve santral venöz basınç (SVB) monitorizasyonu yapıldı. Asit aspirasyonu profilaksisi amacıyla ve prokinetik olarak iv yolla 10mg metoklopramid (Metpamid® Sifar) ve 50mg ranitidin (Ranitab® Deva) anestezi induksiyonundan yarım saat önce yapılarak sola eğimli supin pozisyonda operasyon masasına alındı. EKG ile kalp atım hızı (KAH), noninvasiv yolla kan basıncı (KB) ve periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) monitörize edildi.

Bu olgu sunumu 23-27 Kasım 2005 tarihlerinde Antalya'da gerçekleştirilen TARK 2005 Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği XXXIX. Ulusal Kongresinde poster bildirisini olarak sunulmuştur.

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

Preoksijenizasyonun ardından anestezi indüksiyonu 2mg/kg propofol (Propofol® Fresenius) ve 0,1mg/kg vekuronyum (Norcuron® Organon) ile gerçekleştirilerek Sellick manevrası altında yeterli kas gevşemesini takiben 7,5 numaralı porteks tüple orotrakeal entübasyon yapıldı. Entübasyon sonrası soluk sonu karbondioksit basıncı (EtCO₂) ve radyal arterden kanülasyon yapılarak invaziv kan basıncı monitorizasyonu da eklendi. Solunum %60/40 O₂/hava ile tidal volüm 10 mL/kg solunum hızı 10 kez/dk olacak şekilde kontrollü ventilasyon ile sürdürüldü (Dräger, Julian Plus, Germany®). Anestezinin idamesinde 10-4 mg/kg/st propofol, 0,1-0,2µg/kg/dk remifentanil hydrochloride (ULTIVA® GlaxoSmithKline) ile total intravenöz anestezi (TİVA) uygulandı. Operasyon boyunca KAH 100-155 vuru/dk, sistolik KB 110-170 mmHg, diyastolik KB 50-100 mmHg, SVB 4-10 cmH₂O, EtCO₂ 30-35 mmHg arasında seyretti; toplam 2000 mL kristalloid, 200mL eritrosit süspansiyonu, 2Ü taze donmuş plazma verildi. Operasyonda 2300gr dalak dokusu çıkarıldı. Radyal arterden 25 dk aralıklarla alınan 3 kan örneğinde kan gazları normal klinik sınırları içerisinde seyretti. Yetmişbeş dk süren cerrahinin bitiminde kas gevşetici antagonizasyonu için iv yolla 0,5 mg atropin ve 1mg neostigmin yapıldı. Spontan solunumun yeterli ve düzenli hale gelmesinin ardından ekstübasyon gerçekleştirildi. Hasta derlenme odasına alınarak 3 L/dk maske ile O₂ desteği sürdürülürken tekrar KB, EKG monitorizasyonu yapıldı. Bir saat izlenen hasta vital bulguları stabil, genel durumu iyi şartlarda servisine gönderildi. Servisinde Pnömonok ve İnfluenza aşılı yapılarak 7. günde şifayla taburcu edildi.

Olgunun gebelik takibinde yapılan kontrollerinde gebeliğin 28. haftasında hemoglobin 10.6 gr/dL, trombosit sayısı 625.000, 30. haftasında ise hemoglobin 12.1 gr/dL, trombosit 512.000 olarak ölçüldü. Gebeliğin 39. haftasında elektif şartlarda planlanan sezaryen girişimi için preoperatif değerlendirme sonrası 8 saatlik açlığı takiben operasyon hazırlık odasına alındı. Periferik damaryolu açılarak 30 dk'da 500 mL %0.9 NaCl infüzyonu yapıldı. Lomber 3-4 vertebra mesafesinden epidural aralığa yerleştirilen kateterden 17mL %0.5 bupivakain (Marcaine-AstraZeneca®) ve 50 µg (1mL) fentanil (Fentanyl citrate-Abbott®) bir kerede verilerek epidural anestezi yapıldı. Yaklaşık 20 dk sonra analjezi seviyesi T₆ vertebra düzeyine ulaştığında cerrahi insizyon yapıldı. Operasyon sırasında bilinci açık olan hastanın KAH 65-95vuru/dk, KB ise 135-100/95-75 mmHg arasında seyretti. İnsizyondan 6 dk sonra göbek kordonu klempe edilerek çıkarılan 4100 gr ağırlığındaki bebeğin hipotonik olduğu gözlemlendi. Birinci ve 5. dakika APGAR skorlarının da sırasıyla 3 ve 5 olması üzerine solunum desteği sürdürülerek yenidoğan, yoğun bakım servisinde kuvüze alındı. Anne ise 45 dk süren operasyonun ardından 1 saat izlendikten sonra sorunsuz olarak servisine gönderildi. Bebeğin üçüncü günde konvülsiyon geçirmesi, emme ve motor hareketlerinde gerilik olması ve transfontanel ultrasonografide kistik alanlar görülmesi üzerine kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi yapıldı. Monitorize hasta bakımı altında yapılan görüntüleme sonucunda uterin asfiksiye bağlı enfarkt alanları ve kistik ensefalomalazi olduğu kanısına varıldı.

TARTIŞMA

Talasemi erişkin hemoglobinin globin zincirinde yokluk veya azlık ile karakterize, genetik geçişli bir hastalıktır(1). Talasemi hastalığı özellikle Akdeniz bölgesinde yaygın olup, Türkiye'de 4000 civarında hasta olduğu, β-talasemi taşıyıcı sıklığının ise %2,1 olduğu tahmin edilmektedir(2).

Talasemi hemoglobindeki α ve β-globin zincirlerindeki sentez defektine göre α ya da β talasemi adını alır. β-globin zincir sentezindeki defektin büyüklüğüne göre; hastalığın ağır formu β-talasemi major, klinik spektrumu oldukça geniş ve her hastada değişken olan β-talasemi intermedia ve talasemi taşıyıcılığı olan β-talasemi minör olarak sınıflandırılır. β-talasemide β-globin zincirinin üretimi azalmış ya da hiç yoktur. β-globin zincirinin yerini aşırı α zinciri almıştır. Bu hastalarda eritrosit ömrü α-globin zincirinin çoğalmasından dolayı kısalmıştır. Aşırı miktardaki α-globin zincirleri ise çözünmüş şekilde ya da gruplar halinde toplanarak eritrositte fonksiyonel değişiklikler yaparlar. Bu da talasemik eritrositler için tipik olan eritrosit membran rijiditesinde artış ve membran stabilitesinde azalmaya yol açarak, hemoliz ve anemiye neden olur(1).

Homozigot β-talasemili hastalarda ciddi anemi nedeniyle sıkça kan transfüzyonu gerekmekte, sık transfüzyon sonucunda ise dokularda demir depolanmaktadır (hemosiderozis). Dokularda demir depolanması kardiyak, hepatik ve endokrin sistemleri etkileyerek tedavi edilmediği takdirde prognozu olumsuz yönde etkilemektedir(3). Talasemik hastalarda şiddetli anemi ve kronik hipoksi kombinasyonu yanında myokarda demir birikimi, konjestif kalp yetmezliği ve kardiyak aritmilere neden olur. Gebelikte gözlenen anemi, plazma hacminde ve kardiyak atım hacminde artış gibi fizyolojik kardiyovasküler değişiklikler talasemili hastalarda kalp yetmezliğini daha da şiddetlendirir. Bu yüzden gebe talasemik hastalarda kanda hemoglobin düzeyini 10 g/dL'nin üzerinde tutarak kardiyak yüklenmeyi önlemek önemlidir. Gebe talasemililerde dikkatli transfüzyon rejimi ve tam bir kardiyovasküler gözetim yapılmalıdır(4).

Talasemi seyrinde görülen şiddetli anemi, ve hipoksi gebelikte plasantal gaz alışverişini etkileyebilmekte buna bağlı olarak da bebekte intrauterin büyüme ve gelişme geriliği görülebilmektedir(5). Bu bebeklerde gelişme geriliği, preterm doğum ve ölü doğum riski göreceli olarak yüksektir. Komplikasyon oranını azaltmada kan transfüzyonu yapmak etkilidir(6). Olgumuzun sürekli kan transfüzyonu gerektirmeyen β-talasemi intermedia grubunda olması, splenomegali haricinde diğer sistemlere yönelik klinik bulguların olmaması ve ayrıca bebek doğum ağırlığının 4100 gr olması nedeniyle dalak yırtılması gerçekleşene kadar ağır anemi ve hipoksi gelişmediğini düşünmekteyiz. Ancak annede dalak yırtılması sonucu şiddetli kanamaya bağlı gelişen akut hipovolemi ve anemi nedeniyle bebekte intrauterin hipoperfüzyon ve hipoksi sonucunda hipoksik ensefalopati geliştiği kanısındayız.

Talasemi major vakalarında anemi, kronik hipoksi ve transfüzyonla ilişkili sorunların yanısıra trakeal entübasyonu güçleştiren kemik malformasyonları da göz önünde

bulundurulmalıdır. Erişkin hasta grubunda ektoptik kemik iliği genişlemesi öne çıkan bir bulgudur. Bu kemik anormallikleri en çok yüz kemiklerinde görülmekle birlikte vücudun pek çok farklı yerinde bulunabilir(7). Olgumuzda preanestezik değerlendirmede talasemiye özgü fenotipik değişiklik ya da entübasyonu güçleştirecek bir anomali saptanmadı.

Homozigot β -talasemide hipersplenizm beklenen bir sonuçtur. Splenik sekestrasyon eritrosit ömrünün kısalmasına katkıda bulunur ve genelde genç yaşlarda splenektomi uygulanır(1). Ancak hastamızda hipersplenik kriz nedeniyle değil akut karın tablosunun eşlik ettiği dalak yırtılması nedeniyle acil splenektomi yapıldı.

Talasemili hastalarda önemli bir diğer sorun da koagülasyon eğiliminin artmış olmasıdır. Venöz tromboz riski β -talasemi intermediada daha yüksek olmak üzere %2 ile %29 arasında değişen oranlarda bildirilmektedir. Bu hastalarda trombosit sayısının 600.000'in altında tutulması daha güvenlidir(5-8). Olgumuzda splenektomiden sonra sezaryen öncesi platelet sayısı 512.000 olarak saptanmıştı. Postoperatif dönemde de venöz tromboz gelişmedi.

Genel bir kural olarak gebeler sağlıklı ve ASA (American Society of Anesthesiologist) sınıflandırmasına göre ASA I olarak kabul edilir. Gebelik sırasında non-obstetrik cerrahi sıklığı %2 oranında bildirilmektedir(12). Uygulanan cerrahiden çok cerrahiye gerektiren hastalığın şiddeti anne mortalite ve morbiditesi ile perinatal mortalite ve prematürite üzerine etkili olmaktadır. Gebelik sırasında kan ve kanın dağılım hacmi, kalbin atım hacmi, oksijen tüketimi, alveoler ventilasyon, glomeruler filtrasyonda artış, periferel vasküler rezistansda azalma, mide boşalmasında gecikme, yatar pozisyonda uterusun vena kava inferiora basısı ile venöz dönüşte azalma beklendiğinden anestezi uygulamalarında rutin dışında dikkat edilmesi gereken faktörler vardır. Bununla birlikte uygun önlemler alındığında gebelikte uygulanan cerrahi ve anestezi sırasında maternal morbidite veya mortalite artmayabilir. Gebeler total kan volümünün artması nedeniyle kan kaybına daha iyi tolerans gösterdiğinden hipovolemik şok bulguları varlığında gebe olmayanlara göre daha fazla miktarda kan kaybı gelişmiş olabilir(9-11).

Acil şartlarda gebeliğinin 23. haftasında operasyona alınan olgunun splenektomisi sırasında hipovolemi ve anemisi süratle tedavi edilerek ve sol yan pozisyonda operasyon masasına alınarak hemodinamik parametrelerin stabil ve güvenli sınırlarda seyretmesi sağlandı. Asit aspirasyonunu önlemek için preoperatif H_2 reseptör blokleri ve prokinetik uygulaması, anestezi indüksiyonu ardından Sellick manevrası yapıldı.

Gebelik sırasında nonobstetrik cerrahilerde annenin hemodinamik parametrelerinin monitorizasyonu yanında fetüsün de monitorizasyonu gereklidir. Operasyon boyunca uterusu hipoperfüzyon ve hipoksiyi önleyecek arteriyel basınç sağlanmalıdır. Gestasyonun 16. haftasından itibaren fetal hipoksinin erken tanınmasında fetal kalp hızı monitorizasyonu yararlıdır. Ancak sunulan olguda operasyon abdominal insizyon ile gerçekleştirildiğinden kardiyotakografi ile fetal kalp sesleri monitorizasyonu yapılamadı.

Gebelikte epidural veya intratekal yolla uygulanan rejyonel anestezi mutlak güvenli değildir. Bu uygulamalar annede vazodilatasyon ve hipotansiyona yol açabileceğinden uteroplasental kan akımı azalmasına ve fetal hipoksiye yol açabilirler(10). Ancak hem splenektomi sırasında uyguladığımız TİVA ve hem de sezaryen sırasında uyguladığımız epidural anestezi sırasında hipotansif bir dönem gözlenmediği ve kullanılan anestezi yöntemleri ile ilgili hipoksik ensefalopati ve kistik ensefalomalazi tablosunu açıklayacak bir verinin olmaması nedeniyle anestezi uygulamalarının bebekte gözlenen klinik tabloda etkisi olduğunu düşünmemekteyiz.

Sonuç olarak gebeliğinin 23. haftasında genel anestezi ile acil splenektomi, 39. haftasında da epidural anestezi ile sezaryen operasyonu geçiren talasemili olguda, talasemiye sekonder büyüyen dalağın yırtılması sonrası kanama nedeniyle ortaya çıkan aneminin yenidoğanda hipovolemi, uteroplasental hipoperfüzyon ve ensefalopatiye yol açtığı kanısındayız. Bu nedenle talasemili hastalar gebelikleri boyunca yakından izlenmeli, hemoglobün düzeyleri 10 gr/dL üzerinde tutulmalı, başka yakınma olmasa da splenomegali varlığında ani dalak yırtılması gelişerek uteroplasental hipoperfüzyonla bebekte hipoksiye neden olabileceği öngörülmelidir.

Yazışma Adresi

Öğretim Görevlisi Doktor Yusuf Ünal
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve
Reanimasyon Anabilim Dalı
Tel:0.312.2447950 Tel:0.543.5158679
E-mail: yunal@gazi.edu.tr, yunal71@yahoo.com

KAYNAKLAR

- 1- Orr D. Difficult intubation: A hazard in thalassaemia;(case report) Br J Anaesth 1967;39:585-6
- 2- T.C. Sağlık Bakanlığı Hemoglobinopati Kontrol Programı Mevzuatı, Genelge 2005/62. Ankara.
- 3- Schrier SL, Angelucci E. New strategies in the treatment of the thalassaemias. Annu Rev Med. 2005;56:157-71.
- 4- Poole JH. Thalassaemia and Pregnancy. J Perinat Neonatal Nurs 2003;17:196-208.
- 5- Cohen AR, Galanello R, Pennell DJ, Cunningham MJ, Vichinsky E. Thalassaemia. Hematology 2004;14-34.
- 6- Montalembert M. Transfusion in patients with hemoglobinopathies. Transfus Clin Biol. 2000;7(6):553-8.
- 7- Mak PH, Ooi RG. Submental intubation in a patient with beta-thalassaemia major undergoing elective maxillary and mandibular osteotomies. Br J Anaesth. 2002;88:288-91.
- 8- Moratelli S, DeSanctis V, Gemmati D, et al. Thrombotic risk in thalassaemic patients. J Pediatr Endocrinol Metab. 1998;11: 915-21.
- 9- Jenkins TM, Mackey SF, Benzoni EM, Tolosa JE, Sciscione AC. Non-obstetric surgery during gestation: Risk factors for lower birthweight. Aust NZJ Obstet Gynaecol 2003;43:27-31.
- 10- Lyons G, Akerman N. Problems with general anaesthesia for Caesarean section. Minerva Anesthesiol. 2005;71:27-38.
- 11- Kuczkowski KM. Nonobstetric surgery during pregnancy: what are the risks of anesthesia? Obstet Gynecol Surv. 2004;59:52-6.
- 12- Miller R: Miller Anesthesia for Obstetrics, 6th ed. Churchill Livingstone, 2005 p:2336, Chapter 58.