

OSOBITOSTI ANESTEZIJE KOD ORTOPEDSKIH ZAHVATA U BOLESNIKA S *OSTEOGENESIS IMPERFECTA*

CHARACTERISTICS OF ANESTHESIA IN PATIENTS WITH *OSTEOGENESIS IMPERFECTA* UNDERGOING ORTHOPEDIC SURGICAL PROCEDURES

BRANKO TRIPKOVIĆ, DARKO ANTIČEVIĆ, MELITA BULJAN, SANJA JAKOVINA-BLAŽEKOVIĆ,
ZRINKA OREŠKOVIĆ, OZREN KUBAT*

Deskriptori: Osteogenesis imperfecta – komplikacije, kirurgija; Opća anestezija; Regionalna anestezija; Perioperacijska skrb; Intraoperacijske komplikacije – etiologija; Poslijeoperacijske komplikacije – etiologija; Ortopedski kirurški zahvati; Retrospektivne studije

Sažetak. Prikazujemo svoje iskustvo u anesteziranju bolesnika s osteogenesis imperfectom u sklopu ortopedskoga kirurškog liječenja prijeloma i deformacija kostiju. Učinjena je retrospektivna analiza dokumentacije bolesnika liječenih u našoj Klinici od 1980. do 2012. godine. Analizirani su demografski podaci, komorbiditeti, prijeoperacijske osobitosti, vrste anestezije, anestetika i lijekova te intraoperacijske i poslijeoperacijske komplikacije. U navedenom razdoblju liječeno je 26 bolesnika s navedenom dijagnozom. Zabilježene su 103 operacije, odnosno 103 anesteziološka postupka. Najviše zahvata, njih 68, učinjeno je u dobnoj skupini od 0 do 10 godina. Najviše bolesnika bolovalo je od tipa III osteogenesis imperfecte, najtežeg oblika ove bolesti spojivog sa životom. U 99 operacija zabilježen je ASA (American society of anesthesiologists) status II bolesnika. U 89 slučajeva učinjena je opća anestezija, u 14 regionalna. Zabilježeno je 14 intraoperacijskih komplikacija, najviše otežanih intubacija te 6 slučajeva poslijeoperacijske kardiovaskularne nestabilnosti. Uz kvalitetnu pripremu i predviđanje mogućih komplikacija anestezija u ovih bolesnika sigurna je procedura.

Descriptors: Osteogenesis imperfecta – complications, surgery; Anesthesia, general; Anesthesia, conduction; Perioperative care; Intraoperative complications – etiology; Postoperative complications – etiology; Orthopedic procedures; Retrospective studies

Summary. The aim is to show our experience in anesthesia of patients with osteogenesis imperfecta (OI) who have undergone orthopedic surgical procedures. This is a retrospective analysis of OI patients treated at our Department from 1980 to 2012. We analyzed demographics, comorbidities, preoperative characteristics, anesthesia types, anesthetics and intraoperative and postoperative complications. In the given period, 26 OI patients were treated, using 103 surgeries, and 103 anesthesia procedures. Most procedures, a total of 68, were used in children aged 0–10 years. According to the diagnosis, OI type III was mostly encountered. The rating of the American Society of Anesthesiologist (ASA) physical status was II in most cases, a total of 99. General anesthesia was used in 89 cases, and regional anesthesia in 14. Fourteen intraoperative complications were seen, mostly difficult intubation, and six postoperative cardiovascular instability cases. With careful preparation, and knowledge of pitfalls, anesthesia in these patients should be a safe procedure.

Liječ Vjesn 2014;136:291–295

Osteogenesis imperfecta nasljedna je bolest vezivnog tkiva uzrokovana nedostatkom gena odgovornih za stvaranje kolagena tipa I. Taj je kolagen važan za normalnu građu kostiju, ligamenata, kože, tetiva, zuba, a nalazi se i u plućima, krvnim žilama i drugome vezivnom tkivu. Bolest se pojavljuje u četiri oblika, a klinički se očituje prijelomima i raznim deformitetima kostiju.¹

Bolesnici imaju anatomske i fiziološke osobitosti koje stvaraju posebne probleme pri anesteziološkim postupcima. Od posebnog su značenja za perioperacijsku anesteziološku skrb lako lomljive kosti i zubi, anatomske anomalije dišnih putova s velikim jezikom i kratkim vratom (posljedično često je otežana intubacija) te deformacijama toraksa koje uzrokuju restriktivne plućne poremećaje, sklonost hipertenziji, hipertireoza, prirodni srčani poremećaji (bolesti mitralne i aortalne valvule), koagulacijski poremećaji (poremećena funkcija trombocita) te arterioskleroza u mladoj dobi i dr.²

Zbog čestih prijeloma i deformacija dugih kostiju udova kod ovih bolesnika najčešće se izvode ortopedski zahvati, koji prema nekim studijama obuhvaćaju oko 70% svih njihovih operacija, no česti su i kardiokirurški i urološki te općekirurški zahvati.³ Neovisno o tipu kirurškog zahvata zbog vrlo izraženih anatomske i fiziološke osobitosti, ovi bolesnici zahtijevaju posebnu perioperacijsku skrb.

Ovaj rad prikazuje rezultate anesteziološkog liječenja bolesnika s osteogenesis imperfectom u Klinici za ortopediju Kliničkoga bolničkog centra Zagreb, gdje je u periodu od 1980. do 2012. god. kirurški liječen najveći broj bolesnika s osteogenesis imperfectom u Republici Hrvatskoj.

Materijal i metode

Provedena je retrospektivna studija bolesnika operiranih u Klinici za ortopediju Kliničkoga bolničkog centra Zagreb u razdoblju od siječnja 1980. do prosinca 2012. godine s dijagnozom osteogenesis imperfecte. U ovom razdoblju operirano je ukupno 26 bolesnika s potvrđenom dijagnozom osteogenesis imperfecte te su oni uključeni u ovo ispitivanje.

* **Klinika za ortopediju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb** (doc. dr. sc. Branko Tripković, dr. med.; prof. dr. sc. Darko Antičević, dr. med.; dr. sc. Melita Buljan, dr. med.; Sanja Jakovina-Blažeković, dr. med.; mr. sc. Zrinka Orešković, dr. med.; Ozren Kubat, dr. med.)

Adresa za dopisivanje: Doc. dr. sc. B. Tripković, Klinika za ortopediju, Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, Klinički bolnički centar Zagreb, Šalata 6–7, 10000 Zagreb, Hrvatska

Primljeno 19. ožujka 2014., prihvaćeno 30. lipnja 2014.

Bolesnici su prije predviđenog kirurškog zahvata pregledani u anesteziološkoj ambulanti Klinike za ortopediju. Kod hitnih zahvata indiciranih zbog prijeloma anesteziološki se pregled obavio pri prijemu u bolnicu, a kod programiranih zahvata uobičajeno se bolesnici pregledavaju 10 – 14 dana prije predviđene operacije. Izvršen je standardni anesteziološki pregled koji je obuhvaćao iscrpnu anamnezu s podacima o prijašnjim anestezijama i mogućim komplikacijama. Pri pregledu se kontrolirao klinički status pri čemu se posebna pozornost posvetila anatomskim osobitostima glave, vrata i dišnih putova i izgledu toraksa jer se na taj način može predvidjeti otežana intubacija. Kod svih bolesnika kontrolirani su laboratorijski nalazi: vrijednosti crvene krvne slike, koagulacijske pretrage te nalaz elektrokardiograma (EKG). Ovisno o kliničkom statusu i anamnezi kod nekih bolesnika nalazi su prošireni rendgenskom snimkom pluća, plinskim analizama (u slučajevima očekivanih restriktivnih plućnih promjena) te ultrazvučnim (UZ) pregledom srca (kod podataka o prethodnim problemima sa srcem), a prema potrebi učinjena je i kontrola hormona štitnjače.

Postupci s bolesnicima u operacijskoj sali uvijek su bili minimalno invazivni da se sprječije moguće ozljede. Za venski pristup upotrijebljene su vene podlaktice, a prema potrebi i vena jugularis externa. Prilikom namještanja bolesnika na operacijski stol nastojao se postići optimalan položaj koji sprječava hiperekstenziju udova, a sva mjesta na kojima postoji mogućnost većeg pritiska na tkivo podložena su vatenim kompresama, osobito kod duljih kirurških zahvata.

Standardni intraoperacijski monitoring uključivao je EKG, perifernu saturaciju kisikom, neinvazivno mjerenje krvnog tlaka, a posljednjih godina, kada je poboljšana anesteziološka oprema, i vrijednosti ugljičnog dioksida na kraju ekspirija (*end tidal CO₂*), tjelesna temperatura te svjesnost bolesnika (BIS monitoring). Sve intraoperacijski uočene komplikacije zabilježene su na anesteziološku listu.

Poslijeoperacijski su bolesnici, ovisno o tipu zahvata i kliničkom statusu, smješteni u Jedinicu intenzivnog liječenja ili na odjel gdje se nastavilo praćenje bolesnika. Bolesnici su primali standardnu terapiju koja je uključivala infuzije kristaloidnih otopina, analgetike i drugu terapiju, prema kliničkom statusu. U poslijeoperacijskom liječenju također su kontrolirani vitalni parametri, a prema potrebi i laboratorijski nalazi (najčešće crvene krvne slike, trombocita, elektrolita, koagulacijskih nalaza te ostali).

Uvidom u medicinsku dokumentaciju analizirani su podaci o prijeoperacijskim osobitostima ovih bolesnika (prema anesteziološkim listama iz anesteziološke ambulante), intraoperacijskom tijeku (prema anesteziološkim operacijskim listama) te postoperacijskom liječenju (prema listama iz Jedinice intenzivnog liječenja i odjelnim temperaturnim listama). Analizirali smo demografske osobitosti (dob, spol i tip osteogenesis imperfecta), tjelesnu težinu, komorbidity (prema dostupnim podacima o srčanim anomalijama, plućnoj funkciji, hipertireoidizmu, poremećajima koagulacije i dr.), vrstu anestezije (opća ili regionalna), vrstu i trajanje operacije te upotrebene anestetike i lijekove (lijekovi za indukciju, relaksansi, inhalacijski anestetici, intravenski anestetici, antikolinergici). Također su analizirani intraoperacijski i poslijeoperacijski gubici krvi te poslijeoperacijske transfuzije. Prikupljeni su podaci o problemima prilikom uvida bolesnika u anesteziju (osobito o otežanoj intubaciji, otežanom izvođenju regionalne anestezije), intraoperacijskom tijeku i postoperacijskom liječenju (kardiovaskularni problemi, krvarenje, otežano buđenje, analgezija). Svi ovi podaci o perioperacijskom anesteziološkom liječenju uspoređeni su s podacima iz literature o ortopedskom liječenju

ovih bolesnika te s drugim podacima o ostalim kirurškim zahvatima kod bolesnika s osteogenesis imperfektom.

Rezultati

U razdoblju od siječnja 1980. god. do prosinca 2012. god. ukupno je operirano 26 bolesnika s dijagnozom *osteogenesis imperfecta*. Kod bolesnika su izvršena ukupno 103 kirurška zahvata (broj zahvata po bolesniku iznosio je od minimalno 1 do maksimalno 18 operacija).

U tablici 1. prikazani su demografski podaci o bolesnicima. Prosječna dob bolesnika iznosila je 12 godina (raspon 1 – 58), a raspon tjelesne težine iznosio je 7,5 do 68 kilograma. Najviše operacija, ukupno 68, izvršeno je kod bolesnika u dobi do 10 godina. U dobi od 11 do 18 godina bila su ukupno 23 zahvata, u dobi od 19 do 30 godina 10 zahvata, a u dobi iznad 30 godina bila su 2 kirurška zahvata.

Tablica 1. prikazuje i raspodjelu bolesnika prema tipu osteogenesis imperfecte, gdje se vidi da je u naših bolesnika najučestaliji tip bolesti bio tip III (18 bolesnika), dok su po

Tablica 1. Demografski podaci bolesnika s dijagnozom *osteogenesis imperfecte* operiranih u Klinici za ortopediju Kliničkoga bolničkog centra Zagreb, u razdoblju od siječnja 1980. god. do prosinca 2012. god.

Table 1. Demographics of patients with *osteogenesis imperfecta* treated surgically at the Department of orthopedic surgery Clinical Hospital Centre Zagreb, in the period from January 1980 to December 2012

Broj bolesnika / No. of patients	26
Broj anestezioloških postupaka / No. of anesthetics	103
Prosječna dob bolesnika / Patient age	12 god. (raspon 1 – 58 god.) / 12 (range 1 – 58 years)
Tjelesna težina bolesnika / Patient body weight	Raspon 7,5 – 68 kg / Range 7.5 – 68 kilograms
Broj kirurških zahvata prema dobi u vrijeme operacije / No. of procedures according to the age at time of surgery	
0 – 10 god. / years	68
11 – 18 god. / years	23
19 – 30 god. / years	10
> 30 god. / years	2
Tip osteogenesis imperfekte / The type of osteogenesis imperfecta	
I	4
II	0
III	18
IV	4
Komorbidity / Comorbidities	
Foramen ovale appertum / Patent foramen ovale	2
Tahikardija / Tachycardia	2
Sideropenična anemija / Iron-deficiency anemia	2
Psihomotorna retardacija / Psychomotor retardation	1
Hepatitis C	1
ASA status u vrijeme kirurškog zahvata (prema broju anestezioloških zahvata) / ASA status at the time of surgery (according to the number of anesthetics)	
I	0
II	99
III	4

Tablica 2. Detalji anestezioloških postupaka u bolesnika s osteogenesis imperfektom podvrgnutih ortopedskim operacijama
 Table 2. Details of anesthesiology procedures in patients with osteogenesis imperfecta undergoing orthopedic surgical procedures

Ukupan broj anestezija / Total No. of anesthetics	103
Opća anestezija / General anesthesia	89
Inhalacijska / Inhalation anesthesia	17
Neuroleptanestezija (NLA) / Neuroleptanesthesia	68
Totalna intravenska anestezija (TIVA) / Total intravenous anesthesia	5
Regionalna anestezija / Regional anesthesia	14
Spinalna anestezija / Spinal anesthesia	11
Periferni živčani blokovi / Peripheral nerve blocks	3
Održavanje dišnog puta / Airway maintenance	
Maska / Mask	6
Laringalna maska / Laryngeal mask	22
Endotrahealni tubus / Endotracheal tube	61

Tablica 3. Vrsta anestetika upotrebljena prilikom ortopedskih operacija u bolesnika s osteogenesis imperfektom
 Table 3. The kind of anesthetics used for orthopedic procedures in patients with osteogenesis imperfecta

Anestezija / Anesthesia	(broj slučajeva u kojima su upotrijebljeni) / (No. of cases used)
Volatilni anestetici / Volatile anesthetics	
Halotan / Halothane	12
Izofluran / Isoflurane	14
Sevofluran / Sevoflurane	11
Indukcija u anesteziju / Induction of anesthesia	
Natrijev tiopental / Sodium thiopental	23
Midazolam	42
Propofol	22
Sukcinnilklorid / Succinylchloride	16
Nedepolarizirajući relaksansi / Nondepolarizing muscle relaxants	81
Održavanje anestezije / Maintenance of anesthesia	
Volatilni anestetici / Volatile anesthetics	37
Neuroleptici / Neuroleptics	68

4 bolesnika imala tip I i IV. Od komorbiditeta kod 2 bolesnika bio je prisutan otvoreni foramen ovale, u 2 bolesnika dijagnostificirana je prijeoperacijska tahikardija te sideropenična anemija u 2 bolesnika. Od ostalih komorbiditeta kod jednog bolesnika bili su prisutni znakovi psihomotorne retardacije, a jedan je bolesnik imao anamnestičke podatke o hepatitisu C. Prema ASA klasifikaciji u vrijeme kirurškog zahvata većina je bolesnika pripadala u ASA II skupinu (kod 99 kirurških zahvata), dok su kod 4 zahvata bolesnici svrstani u ASA III skupinu.

U tablici 2. prikazani su podaci o anesteziološkim postupcima. Opća anestezija primijenjena je u 89 zahvata, najčešće neuroleptanestezija (68 operacija), a od ostalih oblika opće anestezije obavljene su inhalacijska anestezija u 17 zahvata te totalna intravenska anestezija u 5 operacija. Regionalna anestezija rabila se u 14 zahvata, uglavnom spinalna anestezija (11 operacija), a u 3 operacije rabila se metoda perifernih živčanih blokova. Za održavanje dišnog puta intraoperacijski se najčešće rabio endotrahealni tubus (61

Tablica 4. Intraoperacijske i poslijeoperacijske karakteristike i komplikacije anestezije u bolesnika s osteogenesis imperfektom, podvrgnutih ortopedskim operacijama

Table 4. Intraoperative and postoperative characteristics and complications of anesthesia in patients with osteogenesis imperfecta undergoing orthopedic surgical procedures

Trajanje anestezije / Duration of anesthesia	30 – 250 min
Komplikacije / Complications	broj slučajeva / No. of cases
Intraoperacijske komplikacije / Intraoperative complications	14
Otežana intubacija / Difficult tracheal intubation	6
Tahikardija / Tachycardia	4
Porast temperature / Raise in body temperature	2
Produženo buđenje / Prolonged awakening	2
Transfuzijsko liječenje / Transfusion	16
Intraoperacijska transfuzija / Intraoperative transfusion	12
Poslijeoperacijska transfuzija / Postoperative transfusion	4
Najveći zabilježeni gubitak krvi / Largest recorded blood loss	1100 mL
Poslijeoperacijske komplikacije / Postoperative complications	6
Kardiovaskularna nestabilnost / Cardiovascular instability	4
Supraventrikularna tahikardija / Supraventricular tachycardia	2

operacija), maska se rabila kod 6 zahvata, a laringalna maska kod 22 kirurška zahvata.

U tablici 3. prikazana je analiza intraoperacijski upotrijebljenih anestetika. Od volatilnih anestetika halotan se rabio u 12 zahvata, izofluran kod 14, a sevofluran kod 11 zahvata. Za indukciju u anesteziju rabio se natrijev tiopental kod 23 zahvata, midazolam kod 42 i propofol kod 22 zahvata. Od relaksansa rabili su se sukcinilklorid kod 16, a nedepolarizirajući relaksansi kod 81 zahvata.

U tablici 4. prikazane su intraoperacijske i poslijeoperacijske karakteristike i komplikacije anestezije. Anestezija je trajala od 30 do 250 min. Intraoperacijske komplikacije bile su prisutne kod 14 operacija, najčešće se radilo o otežanoj intubaciji (kod 6 zahvata), tahikardija je bila prisutna kod 4 operacijska zahvata, a porast temperature i produženo buđenje kod 2 zahvata. Transfuzijsko je liječenje ukupno primijenjeno kod 16 zahvata, od toga kod 12 zahvata intraoperacijski, a kod 4 zahvata postoperacijski. Od postoperacijskih komplikacija kardiovaskularna nestabilnost pojavila se kod 4 zahvata, a supraventrikularna tahikardija kod 2 kirurška zahvata.

Rasprava

U ovome retrospektivnom radu prikazana su iskustva o anesteziološkim osobitostima ortopedskih zahvata kod bolesnika koji boluju od osteogenesis imperfekte. U literaturi postoji velik broj radova u kojima se analiziraju anesteziološki problemi kod ovih bolesnika, često se radi o prikazu pojedinih slučajeva, a nema radova koji analiziraju samo bolesnike kod kojih se provode ortopedski kirurški zahvati iako su oni najčešći. U svim se radovima naglašava važnost defekta tipa 1 kolagena kod ovih bolesnika. Navodi se posljedično velika fragilnost kostiju te prijelomi i kod malih trauma ili potencijalnih trauma te su opisani slučajevi prijeloma humerusa pri upotrebi poveza za neinvazivno mjerenje krvnog tlaka.⁴

U prijeoperacijskoj je pripremi kod 2 bolesnika otkriven foramen ovale apertum, a kod 2 bolesnika znakovi blaže aortalne insuficijencije. Ipak, ove promjene nisu bile većeg hemodinamskog intenziteta te nisu bile važne za perioperacijsko liječenje bolesnika. U literaturi se navodi da su kod ovih bolesnika česte srčane anomalije koje se očituju dilatacijom aortalnog ušća, aortalnom insuficijencijom i prolapsom mitralne valvule, a prikazuju se i slučajevi otvorenog foramena ovale.⁵ Važno je ove promjene uočiti prijeoperacijski, jer najteži slučajevi zahtijevaju operacijsko liječenje.⁶ Kod 2 bolesnika prijeoperacijski je utvrđena sideropenična anemija, no slučajevi anemije ne povezuju se s osnovnom dijagnozom osteogenesis imperfekte te je učestalost anemija kao i kod drugih bolesnika. Kod pojedinih bolesnika prijeoperacijski je utvrđena i supraventrikularna tahikardija. Ovaj patološki entitet treba dobro razmotriti te razlučiti je li posljedica srčanih poremećaja ili se javlja kao posljedica stresnih situacija, npr. boli. Kod svih sumnjivih slučajeva uvijek se mora razmišljati o dodatnoj kardiološkoj obradi ovih bolesnika jer su česte hemodinamski važne promjene na srčanom zaliscima.⁷ Važno je utvrditi da u ispitivanoj skupini bolesnika nije bilo slučajeva kompromitacije kardijalnog statusa koja bi zahtijevala odgodu kirurškog zahvata.

Kod svih bolesnika primijenjena je premedikacija, najčešće pripravcima benzodiazepina. U operacijama prijašnjih godina bolesnici su primali premedikaciju intramuskularno, dok se posljednjih godina preferira peroralna primjena midazolama ili diazepamске klizme. Premedikacija je osobito važna u ovih bolesnika jer kada je korektno isplanirana i izvedena, dobra premedikacija omogućuje miran uvod u anesteziju i smanjuje mogućnost bilo kakvih ozljeda i stresnih situacija za bolesnike. Kod ovih bolesnika moguće je već prijeoperacijskim pregledom u anesteziološkoj ambulanti predvidjeti otežanu intubaciju zbog anatomskih osobitosti gornjih dišnih putova. Kod naših bolesnika u 5 je slučajeva registrirana otežana intubacija, a intubacija je bila neuspješna kod samo jednog bolesnika. Navedeni je slučaj zbrinut primjenom laringalne maske. U literaturi se navode česte komplikacije s postavljanjem dišnog puta te se navodi upotreba standardne laringalne maske ili posebnih laringalnih maski predviđenih za pomoć pri intubaciji, a u najtežim slučajevima intubacija se izvodi uz pomoć fiberoptičkog tubusa.⁸⁻¹⁰

Za uvod u anesteziju prijašnjih se godina davao natrijev tiopental, dok se u novije vrijeme rabe midazolam i propofol. Pri uporabi natrijeva tiopentala opisani su slučajevi pada krvnog tlaka, ali nisu zabilježeni u našoj skupini bolesnika. Također, prijašnjih godina rabili su se i depolarizirajući relaksansi koji su sada izvan uporabe te se već dulje vrijeme rabe samo nedepolarizirajući relaksansi (pankuronij i vekuronij). Uz sukcinilkolin u literaturi se povezivala i kontraindikacija njegove primjene kod ovih bolesnika zbog mogućih fraktura povezanih s mišićnim fascikulacijama, ali kod naših bolesnika nije bilo komplikacija vezanih uz primjenu navedenog lijeka.⁸ Kod većine bolesnika iz ove studije primjenjivala se opća anestezija, bilo totalna intravenska (uz primjenu propofola i fentanila ili sufentanila) kod kraćih kirurških zahvata, ili inhalacijska (uz primjenu tada dostupnih inhalacijskih anestetika halotana, a poslije izoflurana i sevoflurana) odnosno neuroleptanestezija. Totalna intravenska anestezija uz primjenu propofola i intravenskih anestetika navedena je i prema literaturi kao sigurna metoda za korištenje u bolesnika s osteogenesis imperfectom, ali je pogodna samo za kraće kirurške zahvate.¹¹

Pri primjeni inhalacijskih anestetika u ovih bolesnika postavlja se i pitanje intraoperacijskog porasta tjelesne tempe-

rature zbog njihove sklonosti hiperpireksiji, koja je posljedica hipertireoidizma te pojačanog metabolizma, a opisani su i slučajevi sumnje na malignu hipertermiju.^{12,13} Zbog ove moguće komplikacije danas se preferira upotreba intravenskih anestetika u bolesnika s osteogenesis imperfektom te se u literaturi posebno opisuje upotreba remifentanila.¹⁴

Kod 14 kirurških zahvata izvedena je regionalna anestezija, u 11 slučajeva zahvat je izveden u spinalnoj anesteziji, a kod tri zahvata primijenjen je blok brahijalnog pleksusa aksilarnim pristupom. Metode regionalne anestezije, osobito spinalna anestezija, kvalitetna su opcija za zbrinjavanje ovih bolesnika, ali uvijek se mora misliti o njezinu otežanom izvodenju, koje je najčešće posljedica deformiteta lumbalne kralježnice te je u određenom broju slučajeva nemoguće izvesti spinalnu anesteziju.¹⁵ Ova se metoda opisuje i u literaturi te postoje prikazi slučajeva o izvodenju spinalne anestezije kod traume donjih udova ili pri izvodenju ginekoloških i opstetričkih zahvata.¹⁶⁻¹⁸ Ostali prikazi regionalnih tehnika kod ovih bolesnika veoma su rijetki.¹⁹

Intraoperacijski kod naših bolesnika nisu zabilježene teže komplikacije. Kod dva bolesnika zamijećen je manji porast tjelesne temperature te su pojačano praćeni, upravo zbog prije navedene poznate sklonosti malignoj hipertermiji. Ciljane studije o porastu temperature kod ovih bolesnika nisu dokazale izravnu povezanost porasta temperature i osteogenesis imperfekte, ali su prikazani mnogi pojedinačni slučajevi porasta temperature.^{2,20}

Kod mnogih bolesnika s osteogenesis imperfektom uvijek postoji mogućnost pojačanog intraoperacijskog i postoperacijskog krvarenja koje je posljedica poremećene funkcije trombocita. U našoj studiji transfuzija je bila indicirana intraoperacijski kod 12, a postoperacijski u 2 bolesnika. Najveći gubitak krvi za vrijeme operacije zabilježen je kod 18-godišnjeg bolesnika, tjelesne težine 35 kg, koji je bio podvrgnut korektivnoj osteotomiji femura. Intraoperacijsko krvarenje iznosilo je 1100 mL, ili oko 50% ukupnoga krvnog volumena. Standardni koagulacijski nalazi (protrombinsko vrijeme i aktivirano parcijalno tromboplastinsko vrijeme) kod ovoga su bolesnika bili u granicama normale prije kirurškog zahvata. Važno je da ni u jednom slučaju nije bilo potrebe za primjenom pripravaka trombocita ili svježe smrznute plazme. Prema podacima iz literature nema jasnih indicacija za dodatno testiranje koagulacijskih nalaza kod ovih bolesnika, ali je važno prijeoperacijski uzeti detaljnu anamnezu te ako postoje podaci o pojačanom perioperacijskom krvarenju, valja razmišljati i o dodatnim pretragama funkcije trombocita, prema potrebi i u konzultaciji s hematologom. U literaturi su opisani slučajevi pojačanog krvarenja kod ovih bolesnika; ne analiziraju se dodatne koagulacijske pretrage, ali je opisana primjena lijekova koji mogu smanjiti intraoperacijsko krvarenje, npr., dezmozpresin.^{21,22}

U 6 bolesnika iz naše studije nakon kirurških zahvata primjećena je kardiovaskularna nestabilnost koja se uglavnom očitovala supraventrikularnom tahikardijom. Uz primjenu lijekova iz skupine beta-blokatora kod svih je bolesnika došlo do stabilizacije kardiovaskularnog statusa.

U prikazanoj studiji analizirali smo bolesnike kod kojih su izvedeni ortopedski zahvati. U medicinskoj literaturi moguće je naći veći broj članaka o operacijama kod ovih bolesnika, koje uključuju kardiokirurške zahvate, operacije na kralježnici, maksilofacijalne zahvate, neurokirurške, ginekološke te zahvate u općoj kirurgiji.²³⁻²⁶ Anesteziološki problemi kod ovih zahvata slični su onima s kojima se susrećemo prilikom ortopedskih operacija te se stoga u pristupu

ovim bolesnicima uvijek mora voditi briga o njihovim osobitostima kako bi se spriječile moguće komplikacije. Osim navedenih u literaturi su opisane i neke specifične komplikacije poput prijeloma pri premještanju bolesnika na operacijskom stolu, masivnog krvarenja s fatalnim ishodom, laktoacidoze nakon primjene propofola u infuziji, disekcije aorte nakon kirurškog zahvata, ruptur lijevog ventrikula, spontane perforacije gastrointestinalnog trakta zbog promjena vezivnog tkiva, alergijskih reakcija zbog preosjetljivosti na lateks, kirurških komplikacija zbog anatomskih osobina promijenjenog skeleta i dr.²⁷⁻³⁴ Uz dobru prijeoperacijsku anesteziošku pripremu ove se komplikacije mogu uspješno izbjeći.

Iako je u našoj ustanovi liječen najveći broj bolesnika s osteogenesis imperfektom, važno je pripomenuti da su iskustvo liječenja ovih bolesnika u Republici Hrvatskoj obogatili i o njemu pisali i drugi domaći autori, što je nesumnjivo pokazatelj napretka hrvatske medicine.³⁴⁻³⁸

Zaključak

Bolesnici s osteogenesis imperfektom zahtijevaju posebnu perioperacijsku anesteziošku skrb koja započinje prijeoperacijskim pregledom. Prema detaljnoj anamnezi i kliničkom statusu, s posebnom pozornosti posvećenom anatomskim osobitostima gornjih dišnih putova i toraksa (mogućnost otežane intubacije i restriktivnih plućnih promjena), kardiovaskularnog sustava (prisutnost srčanih šumova koji upućuju na valvularne promjene) te laboratorijskim nalazima mogu se uspješno isplanirati i provesti u djelo anestezioški postupci. Kod ovih bolesnika preporučuju se metode regionalne anestezije ako to dopuštaju osobitosti kirurškog zahvata. U slučajevima kada se primjenjuje opća anestezija, vrlo je važan izbor anestetika koji ovisi o osobitostima svakog bolesnika i poznavanju mogućih učinaka primijenjenog lijeka.

Uz dobru pripremu, pažljivo izvođenje svih postupaka s bolesnicima i izbor prikladnog tipa anestezije moguće je sigurno izvesti sve perioperacijske anestezioške postupke kod bolesnika s osteogenesis imperfektom te izbjeći moguće (brojne) perioperacijske komplikacije.

LITERATURA

- Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet* 2004;363:1377-85.
- Baum VC, O'Flaherty JE. Anesthesia for genetic, metabolic & dysmorphic syndromes of childhood. 2. izd. Washington: Lippincott Williams Wilkins; 1999.
- Bojanić K, Kivela JE, Gurrieri C i sur. Perioperative course and intraoperative temperatures in patients with osteogenesis imperfecta. *Eur J Anaesthesiol* 2011;28:370-5.
- Oliverio RM Jr. Anesthetic management of intramedullary nailing in osteogenesis imperfecta. Report of a case. *Anesth Analg* 1973;52:232-6.
- Manoria PC, Misra MP, Bhargava RK. Osteogenesis imperfecta with atrial septal defect. *Indian Heart J* 1982;34:173-4.
- Bonita RE, Cohen IS, Berko BA. Valvular heart disease in osteogenesis imperfecta. Presentation of case and review of the literature. *Echocardiography* 2010;27:69-73.
- Radunović Z, Wekre LL, Diep LM, Steine K. Cardiovascular abnormalities in adults with osteogenesis imperfecta. *Am Heart J* 2011;161:523-9.
- Libman RH. Anesthetic consideration for the patients with osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop Relat Res* 1981;159:123-5.
- Karabiyik L, Parpucu M, Kurtipek O. Total intravenous anesthesia and the use of an intubating laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. *Acta Anaesthesiol Scand* 2002;46:618-9.
- Santos ML, Anez C, Fuentes A, Mendez B, Perinan R, Rull M. Airway management with ProSeal LMA in a patient with osteogenesis imperfecta. *Anesth Analg* 2006;103:794.
- Baines D. Total intravenous anaesthesia for patients with osteogenesis imperfecta. *Paediatr Anaesth* 1995;5:144.
- Ranton AJ, Kelly DA, Shanahan EC, Ingram GS. Occurrence of malignant hyperpyrexia in a patient with osteogenesis imperfecta. *Br J Anesth* 1984;56:1443-6.
- Peluso A, Cerullo M. Malignant hyperthermia susceptibility in patients with osteogenesis imperfecta. *Paediatr Anaesth* 1995;5:398-9.
- Ogawa S, Okutani R, Suehiro K. Anesthetic management using total intravenous anesthesia with remifentanyl in a child with osteogenesis imperfecta. *J Anesth* 2009;23:123-5.
- Broadway J. Correspondence: Osteogenesis imperfecta: regional anesthesia not always possible. *Int J Obstetr Anesth* 2000;9:213-4.
- Yeo ST, Paech MJ. Regional anesthesia for multiple caesarean sections in a parturient with osteogenesis imperfecta. *Inj J Obstetr Anesth* 1999;8:284-7.
- Dabrowska DM, Rajakulendran Y, Dolphin T, Ratnam V. Anaesthesia for caesarean section in patient with osteogenesis imperfecta. *Anesthesiology* 2007;106:B92-B192.
- Aly EE, Harris P. Spinal anesthesia in an obese patient with osteogenesis imperfecta. *Can J Anaesth* 2003;50:421-2.
- Barros F. Caudal block in a child with osteogenesis imperfecta, type II. *Paediatr Anaesth* 1995;5:202-3.
- Ryan CA, Al-Ghamdi AS, Gayle M, Finer NN. Osteogenesis imperfecta and hyperthermia. *Anesth Analg* 1989;68:811-4.
- Edge G, Okafor B, Fennelly ME, Ransford AO. An unusual manifestation of bleeding diathesis in a patient with osteogenesis imperfecta. *Eur J Anaesthesiol* 1997;14:215-9.
- Keegan MT, Whatcott BD, Harrison BA. Osteogenesis imperfecta, perioperative bleeding and desmopressin. *Anesthesiology* 2002;97:1011-3.
- Huang J, Dinh M, Kuchle N, Zhou J. Anesthetic management for combined mitral valve repair in a patient with osteogenesis imperfecta. *Ann Card Anaesth* 2011;14:115-8.
- Janus GJ, Finidori G, Engelbert RH, Pouliquen M, Pruijs JE. Operative treatment of severe scoliosis in osteogenesis imperfecta; results of 20 patients. *Eur Spine J* 2000;9:486-91.
- Rodrigo C. Anesthesia for maxillary and mandibular osteotomies in osteogenesis imperfecta. *Anesth Prog* 1995;42:17-20.
- Hajioff D, Dorward NL, Wadley JP, Crockard HA, Palmer JD. Precise cannulation of the foramen ovale in trigeminal neuralgia complicating osteogenesis imperfecta with basilar invagination. *Neurosurgery* 2000;46:1005-8.
- Modi HN, Suh SW, Song HR, Hazra S, Lee SH. Pelvic fracture after scoliosis surgery in osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B* 2008;17:225-9.
- Sperry K. Fatal intraoperative hemorrhage during spinal fusion surgery for osteogenesis imperfecta. *Am J Forensic Med Pathol* 1989;10:54-9.
- Kill C, Leonhardt A, Wulf H. Lactic acidosis after short-term infusion of propofol for anaesthesia in a child with osteogenesis imperfecta. *Paediatr Anaesth* 2003;13:823-6.
- Isotalo PA, Guindi MM, Bedard P, Brais MP, Veinot JP. Aortic dissection: a rare complication of osteogenesis imperfecta. *Can J Cardiol* 1999;15:1139-42.
- Lijoi A, Cisico S, Caputo E, Scarano F, Parodi E, Passerone GC. Left ventricular rupture after mitral valve replacement. *Tex Heart Inst J* 1999;26:295-7.
- Wheatley K, Heng EL, Sheppard M i sur. A case of spontaneous intestinal perforation in osteogenesis imperfecta. *J Clin Med Res* 2010;2:198-200.
- Engel Espinosa W, Arrazola Cabrera B, Peralta Rodriguez P, Fernandez Izquierdo MC, Garcia Molina C, Ortigosa Solorzano E. Anesthetic treatment of patients with osteogenesis imperfecta. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2011;58:151-5.
- Dimanovski J, Antičević D, Štimac G, Kraus O, Tripković B. Radical prostatectomy in a patient with osteogenesis imperfecta: A possible surgical trap. *Scan J Urol Nephrol* 2005;39:334-6.
- Baranović S, Lubina IZ, Vlahović T, Bakota B, Maldini B. Unilateral spinal anaesthesia in a patient with osteogenesis imperfecta with a lower leg fracture: a case report. *Injury* 2013;44 Suppl 3:S49-51.
- Augustin G, Jelinčić Z, Majerović M, Štefančić L. Carcinoma of left colon presenting as mechanical obstruction in a patient with osteogenesis imperfecta type III. *J Inher Metab Dis* 2007;30:109-10.
- Primorac D, Rowe DW, Mottes M, Barišić I, Antičević D, Mirandola S, Gomez Lira MG, Kalajzić I, Kušec V, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta at the beginning of bone and joint decade. *Croat Med J* 2001;42:393-415.
- Antičević D, Bergovec M, Dapčić T. Current management of musculoskeletal complications in children with mucopolysaccharidosis and osteogenesis imperfecta. *Paediatr Croat* 2005;49:157-61.