

# مراقبت‌های بیهوشی در بیماران موکوپلی ساکاریدوز

## *Anesthetic and Preoperative Care for the Child with Mucopolysaccharidoses*

TAVASSOLI ALIREZA, M.D. Associate Professor of Surgery, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.  
KARIMI MOJTABA, M.D. Associate Professor of Anesthesiologist, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad.

### ***Abstract***

---

**Background:** Mucopolysaccharidoses are inherited lysosomal storage diseases that result from the deficiency of specific enzymatic activities and the accumulation of partially degraded acid. Mucopolysaccharidoses lead to distortion of upper airway anatomy with difficult or impossible endotracheal intubation, infiltration of the cervical spine with odontoid hypoplasia placing these patients at risk for atlanto-axial subluxation and quadriparesis, as well as alterations in cardiorespiratory function.

**Case report:** A child with Mucopolysaccharidoses requiring general anesthetic care during umbilical hernia repair, presented; and anesthetic implications of the syndrome are reviewed.

**Conclusion:** General anesthesia and surgical operation can be safe with careful preoperative monitoring and knowledge of the problems.

**Key words:** Mucopolysaccharidoses ; Umbilical hernia, Preoperative care, Pediatrics.

---

حجم راجعه قرار گرفته بود، سعی داریم نکات لازم را در برخورد با این بیماران یاد آور شویم.

### گزارش مورد Report the case

هادی - الف - ۱۴ ساله وزن ۳۲ کیلوگرم قد ۱۰۲ سانتیمتر، هوشیار که مورد شناخته شده موکوپلی سا کاربرد می‌باشد به علت درمان هرنی حجم نافی راجعه مراجعه نموده است. (fig 1) فرزند ششم خانواده است. سایر فرزندان سالم می‌باشند، بیمار از ابتدای تولد عفونتهای مکرر ریوی و تنگی نفس شبانه داشته است. از یک سالگی دچار کاهش بینایی و شنوایی و در ۴ سالگی به علت هرنی نافی تحت عمل با بیهوشی قرار گرفته و بیداری بیمار یک ساعت تأخیر داشته است. هفته قبل بیمار به علت عود فتق مجدداً تحت بیهوشی قرار گرفته است ولی به علت اشکال در انتوباسیون عمل انجام نشده و به تعویق افتاده است.

در معاینه علائم حیاتی:  
RR=20, BP = 85/50mm Hg, HR = 90/min regular, T=36.8°C  
دور سر ۵ و ۵۹ سانتیمتر، گردن خیلی کوتاه، زاویه extention خیلی محدود، زبان بیمار بزرگ و دفورمیتی در دندانها وجود داشت و در معاینه با لارنگوسکوپي grad=3 بود.

قرنیه بیمار حالت ابری تیره، قفسه سینه pectus carinatum، دنده‌ها پهن و در هر دو ریه مختصر خشونت صداها شنیده می‌شد. سمع قلب در حد نرمال. JVP طبیعی. در معاینه شکم، کبد و طحال قابل لمس و هرنی حجم نافی در محل اسکار عمل قبلی با ابعاد ۱۵×۱۵ سانتیمتر دیده می‌شد. دفورمیتی و کنتراکتور مفاصل و اندامها نیز مشهود بود. در بررسی ECG تاکیکاردی سینوسی و ایسکمی منتشر وجود داشت. فونکسیون تنفسی در حد ۴۰٪ کاهش ذخیره تنفسی را نشان می‌داد. CXR و آزمایشات پاراکلینیکی بیمار در حد قابل قبول بود.

در اتاق عمل کاتتر وریدی ۲۰ جهت تجویز مایعات و داروها جایگزین شد. فشار خون و درجه حرارت و ECG بیمار به‌طور مرتب کنترل و SpO2 به وسیله پالس اکسی متر بررسی گردید. بیهوشی بیمار بدون هیچ‌گونه سدا تیوی یا مخدر با بی‌حسی موضعی لارنکس و تراشه توسط اسپری لیدوکائین ۱۰٪ انجام شد. سپس inhalation anesthesia با هالوتان ۳٪، N2O ۵۰٪ در اکسیژن شروع شد تا بیمار عمیق شده و آنگاه به وسیله لوله تراشه با سایز مناسب انتوباسیون نازال صورت گرفت، ادامه بیهوشی با هالوتان ۲/۵٪ و N2O ۵۰٪ در اکسیژن به مدت یک ساعت ادامه یافت و ترشحات ریوی حین عمل ساکشن گردید برون ده ادراری ۵۰ سی‌سی در ساعت بود. بعد از اتمام عمل بیمار به بخش مراقبتهای ویژه (I.C.U) منتقل شد و پس از حدود ۱/۵ ساعت بیدار شده

### عنوان مقاله:

مراقبتهای بیهوشی در بیماران موکوپلی سا کاربرد

### نویسندگان:

دکتر علیرضا توسلی استادیار جراحی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

بیمارستان قائم (عج) \*

دکتر سید مجتبی کریمی استادیار بیهوشی دانشگاه علوم پزشکی

مشهد بیمارستان قائم (عج) \*

\* استادیار جراحی عمومی دانشگاه علوم پزشکی مشهد -

بیمارستان قائم (عج)

\*\* استادیار بیهوشی ورنیماسیون دانشگاه علوم پزشکی مشهد -

بیمارستان قائم (عج)

### مقدمه Introduction

بیماری موکوپلی سا کاربرد یک گروه از اختلالات ارثی هستند که سبب تجمع و رسوب اسید موکوپلی سا کاربرد در بدن می‌شوند. علائم کلینیکی بیماریها مربوط به رسوب و تجمع آن در بافتهای مخصوص است (۱ و ۲ و ۳) نقص آنزیم‌های لیزوزومی در تمام این بیماریها دیده می‌شود. تمام انواع موکوپلی سا کاربردها به وسیله اتوزومال مغلوب به ارث می‌رسند به جز (Hunter syndrome) که وابسته به جنس است (X-linked) (۱ و ۳). تشخیص بیماری براساس علائم کلینیکی بیماری، یافته‌های رادیولوژیک و دفع ادراری موکوپلی سا کاربرد از ادرار و همچنین نوع آنزیم لیزوزومی که در بیمار نقص دارد، می‌باشد. (۱ و ۲ و ۴ و ۵) سیستم عصبی مرکزی در این بیماری ممکن است گرفتار شده و منجر به عقب ماندگی ذهنی پیشرفته گردد. اصطلاح multiplex dysostosis به تغییرات و دفورمیتی‌های اسکلتی این بیماران می‌گویند که به‌طور واضح در رادیوگرافی رؤیت می‌شود.

در این بیماران به علت تجمع مولکولی سا کاربرد در زبان، نازوفارنکس و همچنین کوتاهی گردن و فک کوچک، محدود بودن حرکات گردنی، وجود بیماریهای قلبی، ریوی و... مشکلات زیادی در اعمال جراحی و بیهوشی دارند (۲ و ۴ و ۵). کنترل و مراقبت راه هوایی به خصوص این که احتمال کشش به نخاع گردنی و احتمال دررفتگی مهره در هنگام انتوباسیون وجود دارد مهم است. یک مورد مورثالیتی در دنباله انتوباسیون اندوتراکئال به علت قطع نخاع گردنی در یک کودک مبتلا به موکوپلی سا کاربرد نیز در گزارشات آمده است (۶). در این جا ما ضمن ارائه یک مورد از این نوع بیماری که تحت عمل ترمیم هرنی

در صورتی که آتومالی مهره‌های گردنی و ناپایداری در مهره‌ها و نیز اختلال عملکرد قلبی ریوی وجود داشته باشد که ریسک بیهوشی عمومی را افزایش دهد آنستزی رژيونال و یا ترکیبی از هر دو روش مناسب می‌باشد (۱). در این بیماران به علت تجمع موکوپلی سا کاریدها در زبان و بافت نازوفارنکس و همچنین گردن کوتاه، فک کوچک و محدود بودن حرکات گردنی، بهترین روش انتوباسیون به صورت awake یا بیدار است و در صورتی که از شل‌کننده عضلانی استفاده شود حتماً لارنگوسکوپ فیروپتیک در دسترس باشد به علاوه انتوباسیون دهانی بر انتوباسیون نازال ارجح است چون ممکن است بیمار دچار خونریزی شدید بینی شود (۱).

Induction و maintenance بیهوشی وابسته به بیماریهای زمینه‌ای و درگیری ارگانها دارد. مثلاً در صورت دفورمیتی قفسه سینه یا انسداد راههای هوایی فوقانی و مشکلات تنفسی باید اثرات دپرسیون تنفسی مخدرها را مورد توجه قرار داد یا در کاردیومیوپاتی و اشکالات قلبی دقت در انتخاب دارو مهم است. ایزوفلوران به خاطر سمیت کبدی کمتر انتخاب خوبی در بیماران است (۱). در مورد انتخاب شل‌کننده‌های عضلانی نقص کبد را در کلیرانس داروها باید مدنظر داشت. در صورت



و در طی مدت ۳ ساعت هوشیاری کامل به دست آورد و از I.C.U مرخص گردید.

## بحث Discussion

بیماران مبتلا به موکوپلی سا کاریدوز ممکن است نیاز به اعمال جراحی خاصی پیدا کنند. جراحی اغلب جهت ترمیم فتق نافی یا مغبنی انجام می‌شود (۱) تونسیلکتومی و اصلاح مالفورماسیون فک نیز از سایر جراحی‌های شایع این بیماران می‌باشد (۷). مهمترین نکته در بررسی و اداره بیماران جهت بیهوشی، ارزیابی قبل از عمل تمام سیستمهای بدن می‌باشد. زیرا اختلال عملکرد کبدی ریوی و بیماریهای دریچه‌ای و عروق کرونر در بیماران شایع است. همچنین بیماری انسدادی ریه همراه با نقص دیفوزیون به علت انفیلتراسیون موکوپلی سا کارید در پارانشیم ریه ممکن است وجود داشته باشد (۸ و ۹ و ۱۰ و ۱۱) و مسئله مهم این‌که موکوپلی سا کاریدوز از جمله بیماریهایی است که مبتلایان ممکن است انسداد مخفی و غیر آشکار راه هوایی (hidden obstruction) داشته باشند (۹). در یک گزارش در ۲۰ بیمار از ۲۱ بیمار مبتلا به موکوپلی سا کارید درجانی از ابتلاء ریوی وجود داشته است و پیشنهاد به انجام اسپیرومتري (تستهای عملکرد ریوی) در این بیماران داده شده است (۱۱).

در این بیماران به علت پرکاری طحال و جایگزین شدن مغز استخوان و کبد توسط موکوپلی سا کاریدها، احتمال آنمی، ترومبوسیتوپنی و اختلال انعقادی وجود دارد لذا بررسی بیماران از این نظر امری عاقلانه است.

در همه بیماران بایستی رادیوگرافی در وضعیت flexion-extension از مهره‌های گردنی انجام گردد (۸). همچنین به خاطر شیوع هیپوپلازی زائنده ادونتوئید (Odontoid process Hypoplasia) و دررفتگی مهره اطلس و آکسیس (Atlanto axial subluxation) و انسداد راههای هوایی فوقانی، MRI ستون فقران گردنی توصیه شده و ارزیابی قبل از عمل بیماران و توجه به وضعیتهای ذکر شده ضروری می‌باشد. تاروش بیهوشی براساس این نقایص تنظیم گردد.

به طور کلی بیهوشی عمومی بر بیهوشی موضعی ارجح است (۱). چون اولاً بیماران در سنین پایینی هستند و عقب ماندگی ذهنی دارند. لذا همکاری لازم را ندارند. ثانیاً در خیلی از موارد بیماری عصبی پیشرونده دارند (مخصوصاً میلوپاتی) که ممکن است در آینده مشکلات عصبی خود را به عارضه آنستزی رژيونال نسبت دهند. ثالثاً اختلالات آناتومیک و دفورمیتی‌های ستون فقرات در بیماران شایع است (۱) ولی

از فیزیوتراپی ریه و راه‌اندازی هرچه سریعتر بیماران می‌باشد. همچنین تشخیص زودرس و درمان صحیح عوارض ریوی در صورت وجود لازم است که انجام گردد (۸).

صرف‌نظر از مشکلات بیهوشی، عمل جراحی در این بیماران با مشکلات چندانی روبه‌رو نیست. البته جراح ممکن است در جراحی‌های گردن و نازوفارنکس (مثلاً لوزه‌برداری) به علت اشکالات در سیستم فقرات گردنی دچار محدودیت‌هایی باشد (۷). دکتر نایاک در مقاله‌ای ضمن بررسی این مشکل پیشنهاد جراحی لوزه با آندوسکوپی را در این بیماران مطرح کرده است (۷) و به‌طور کلی بیهوشی در عمل جراحی موکوپلی ساکاریدوز در صورت مونیتورینگ کامل و آشنایی به مشکلات این بیماران می‌تواند بدون خطر به انجام برسد.

نیاز به خون حین عمل جراحی جهت جلوگیری از اثرات تجمعی سیرتات، بهتر است خون آهسته پرفوزیون گردد. به‌طور کلی در صورتی که درگیری ریوی نداشته باشیم یا این‌که خفیف باشد بهترین روش بیهوشی، ترکیب ایزوفلوران و  $N_2O$  در اکسیژن همراه با اپیوئید است (۱). بیماران حین عمل باید به‌طور کامل از نظر فشار خون، درجه حرارت، دفع ادراری، فشار گازهای خونی و نوار قلب کنترل گردند و از هیپوکسی جداً بایستی خودداری گردد. ریکاوری در این بیماران طولانی‌تر از افراد نرمال است و معمولاً به‌علت متابولیسم آهسته داروها، هیپوکسی و همچنین بیماری زمینه‌ای که سبب انفیلتراسیون موکوپلی ساکاریدها در مغز می‌شوند بیداری تأخیری وجود دارد. ملاحظات پس از عمل نیز شامل ونتیلاسیون مکانیکال در صورت لزوم و استفاده آزادانه

## خلاصه

موکوپلی ساکاریدوزها یک گروه نادر از بیماری‌های فامیلی نسج همبندی هستند که به‌علت نقص آنزیماتیک ایجاد می‌گردند و باعث تجمع اسید موکوپلی ساکارید در نسج از جمله مغز، ریه، پوست، قلب، کبد و طحال و تراکتوبرونشیا می‌گردند. لذا بیهوشی و انتوباسیون در این بیماران ممکن است دچار مشکلاتی شود.

در این مقاله بیماری که مبتلا به موکوپلی ساکاریدوز و هرنی وسیع نافی بود، و با مراقبت‌های لازم تحت بیهوشی عمومی عمل جراحی شده بود، گزارش گردید و نکات مهم و مراقبت‌های لازم در هنگام بیهوشی و جراحی مورد بحث قرار گرفت.

به‌طور کلی بیهوشی و عمل جراحی موکوپلی ساکاریدوز در صورت مونیتورینگ کامل و آشنایی به مشکلات این بیماران می‌تواند بدون خطر به انجام برسد.

## References

- 1) Robert K. Stoelting, Stephen F. Dierdorf: Anesthesia and co-existing disease. 1984(326-27).
- 2) Yoskowitch-A, tewfik-TI: Acute airway obstruction in hunter syndrome. Int-j-pediatr-otorhinolaryngol. 1998 Aug 10; 44(3):273-8.
- 3) Ramdy N. rosier mucopolysaccharidoses. Schwartz, Shires, Spencer Principles of Surgery McGraw-Hill, inc. 6th Ed (1999) 1898-99.
- 4) H.T. Bassyouni, H.H. Affifi, M.K. El-Awadi and N.A. Meguid: Mucopolysaccharidosis type I: clinical and biochemical study. eastern mediteranean health jurnal, 2000; 6, 359-366.
- 5) L.J. Hans Hoeve, Paul A. van der Eerden: Pitfalls in preoperative management of acquired laryngeal stenosis. The problem of the hidden obstruction in the Airway. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 64(2002) 29-33.
- 6) Brighton P, Craig J: Atlanto-axial subluxation in the Morquio syndrome. J Bone Joint Surg 1973; 55:478-81.
- 7) Nayak Dr; Balakrishnan R; Endoscopic adenoidectomy in a case of Scheie syndrome. Nt j pediatr otorhinolaryngol, 1999 jul 10 44(2): 177-81.
- 8) Joseph D. Tobias, MD Anesthetic care for the Child with Morquio Syndrome: General versus Regional Anesthesia J. Clin. Anesth., vol. 11, May 1999.
- 9) James H. Diaz, MD, MHA; Kumar G. Belani, MBBS, MS: Proiperative Management of Children with Mucopolysaccharidoses. Anesthesia and Analgesia 1993; 77: 1261-70.
- 10) Walkder RWM, Darowski M, Morris P, Wraith JE: Anaesthesia and Mucopolysaccharidoses. A review of airway problems in children. Anaesthesia 1994; 49: 1078-84.
- 11) Semenza GL, Pyeritz RE: Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders. Medicine 1988; 67: 209-19.