

KONJENİTAL AĞRI DUYARSIZLIĞI VE ANHİDROZİS (CIPA) AMELİYATHANEDE HEMŞİRELİK BAKIMI: OLGU SUNUMU

CONGENITAL PAIN RESPONSIBILITY AND ANHYDROSIS (CIPA) NURSING CARE IN THE OPERATING ROOM: CASE REPORT

SEFİNE ÇAKMAK ÖN^a

Özet

Çocukluğun erken döneminde ve oldukça nadir görülen ağrı duymama ile kendini gösteren otozomal resesif otonom nöropatiye Konjenital ağrı duyarsızlığı ve anhidrozis (CIPA) adı verilir. Vakaların hemen hemen hepsinde doğumla beraber ağrı duyusu da mevcut değildir. Sistemik olarak görülen anhidrozis bulgularında göz kuruluğu, terleme de eksiklik, ekstremitelerde ağrı olmadan açılan yaralar ve zeka geriliği başlıca özelliklerdendir. Konjenital ağrı duyarsızlığı olan 8 yaşındaki kadın hasta femur kırığı nedeniyle bir sene önce opere olmuştur. Operasyonda femura iki adet titanyum çivi yerleştirilmiştir. Hasta femurda kızarıklık, şişlik ve hassasiyet şikayeti ile kliniğe başvurmuştur. Başvurulan klinikte femura yerleştirilen iki adet çivi çıkarılmış, diz içindeki pürülan sıvı boşaltılmış ve püvy kültürü alınmıştır. Bu çalışmada kalıtsal duyuusal nöropati(HSNA) tip 4 olarak bilinen CIPA olgusunun sunumu amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital ağrı duyarsızlığı, CIPA, Dil

Abstract

Autosomal recessive autonomic neuropathy, which is manifested by lack of pain in early child hood and is extremely rare, is called congenital pain insensitivity and anhidrosis (CIPA). In almost all cases, there is no sense of pain with birth. Dry eyes, lack of sweating, wounds opened without pain in the extremities and mental retardation are the main features of anhidrosis findings seen systemically. An 8-year-old female patient with congenital pain insensitivity was operated on one year ago for a femur fracture. Two titanium nails were placed in the femur in the operation. The patient applied to the clinic with the complaint of redness, swelling and tenderness in the femur. In the clinic where we applied, two nails placed in the femur were removed, the purulent fluid inside the knee was drained and pus culture was taken. In this study, it is aimed to present a case of CIPA known as hereditary sensory neuropathy (HSNA) type 4.

Key words: Congenital painin sensitivity, CIPA, tongue

Uzm. Hem Sefine ÇAKMAK ÖN
Acıbadem Eskişehir Hastanesi
Eskişehir, Türkiye

Geliş tarihi/Received date: 12/11/2020
Kabul tarihi/Accepted date : 04/01/2021
Yazışma adresi/Correspondence: Sefine ÇAKMAK ÖN
e-mail: cakmaksefine@gmail.com

Giriş

Ağrının varlığı vücut ve dokular için bir koruma görevini üstlenmektedir. Aslında bir anlamda koruma mekanizması da denilebilir. Ağrı hissini olmayışı ya da eksik olması kişinin hayatında büyük sorunlar oluşmasına neden olabilir. Konjenital ağrıya duyarsızlık sendromu son derece nadir olarak görülen kalıtsal duysal ve otonamik nöropati (HSNA) tip 4 olarak bilinen bir hastalıktır. Bu hastalık ilk kez Dearborn tarafından 1932 yılında tanımlanmıştır (Ku et al., 2005). Vücuttaki ağrı duyusunun olmayışı vücuttaki birçok sistemi etkiler. Hasta bireyler ağrılı uyaranlara duyarsızdır ve vücudun ısı düzeninin de kontrolünde bozulmalar ortaya çıkmıştır. Sebebi bilinmeyen ateşlenmeler, göz kuruluğu, tekrar tekrar oluşan travmatik yaralanmalar, düzeyi değişiklik gösteren mental retardasyon, yaşlılarına oranla daha düşük kilo ve boy ve küçük miyelinize liflerdeki kayıplar hastalıkta görülen özelliklerdir (Nagasako et al., 2003; Paduano et al., 2009). Bu hastalıkta temel neden tirozinkinaz reseptörlerinin genetik olarak mutasyona uğraması sonucu, embriyonik dönemde, aksonal nöron gelişimindeki bozulmadır (Ku et al., 2005).

Vakalarda özellikle dil yaralanmaları, parmak, dudak yaralanmaları, kırıklar, osteomyelite neden olacak eklem

deformiteleri görülür (Kumar et al., 2014). Etkinliği azalan nöroadrenalinle oluşan hipotansiyon ve sistemik anhidrozis sonucunda ölümlerle sonuçlanabilecek hipotermi atakları ortaya çıkabilir (Terada et al., 2001). Bu hastaların kendilerini yaralamaya meyilleri oldukları için kendi dillerini ve ellerini yeme davranışı sergilerler Koku alma duyuları da oldukça azdır. Bu nedenle sürekli gözetim altında olmaları sağlanmalıdır. Kendilerine verebilecekleri hasarı en aza indirmek için hemşirelik bakım planlarının özenle yapılması ve bilgilendirmelerin sürekli olması önemlidir. Hastalığa özel bir tedavi olmadığı için yüksek morbidite nedeniyle, görülen vakalar çoğunlukla adölesan dönemde hayatlarını kaybederler (Kumar et al., 2014).

Olgu Sunumu

Konjenital ağrı duyarsızlığı tanısı almış, 8 yaşındaki kız çocuğu hasta polikliniğe her iki ekstremitede eğrilik, yürüyememe ve sol dizde şişlik nedeniyle başvurdu. Alınan anemnezde çocuk hastanın bir yıl önce femur kırığı nedeniyle hastanede yattığı ve operasyonla femura iki adet titanyum elastik çivi konulduğu öğrenildi. Hastanın hafif zihinsel engeli ve dikkat eksikliği bulunmaktadır. Fizik muayenesinde sağ ekstremitede varus ve dizde lateral instabilite mevcuttur. Sol diz ödemli, şiş ve kızarıktı. Hastadan sol iki yönlü femur

grafisi istendi. Polikliniğe başvuran çocuk hastanın sol dizinden kültür alındı. Kültür sonucu staphylococcus aureus (MRSA+) çıktı. Femur içinde bulunan iki adet çivi operasyonla çıkarılması için iki gün sonraya ameliyat planlandı. Artrit ve poliartrit tanısıyla iki gün sonra ameliyata alınan hastaya sedasyon analjezi uygulanarak sol diz medialinden ve lateralinden eski insizyonları eksize edecek şekilde açılarak iki adet titanyum elastik çivi çıkarıldı. Diz içerisinde bulunan püvy boşaltılarak püvy kültürü için örnek alındı. Diz eklemi bol sıvı ile yıkanarak kapatıldı.

Tartışma

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu ağrıyı ve acıyı hissetmeme, vücut ısısında düzensizlik, terlememe ve mental retardasyon ile birlikte görülen otozomal resesif geçişli bir sendromdur (Amano et al., 1998; Ku et al., 2005). Bu güne kadar tanı konulmuş 52 olgunun varlığından söz edilmektedir (Oliveira et al., 2009). Derin ağrılı uyaranlara dahi duyarsızlık, sıcaklık ve terleme duyusunun normal olmayışı ve zeka geriliği konjenital ağrı duyarsızlığı sendromunun en belirgin özelliklerindedir. Vakaların hepsinde ter bezlerinin hem yapısı hem de sayısının normal olmasına rağmen ter bezlerinin innervasyonları gelişmemiştir. Gözlerde kuruma, gözyaşının azalması sonucu olarak görülürken, göz kuruluğu

enfeksiyon ve korneal ülserlere sebep olabilir. Anhidrozun sistemik olması nedeniyle vücut ısısı kontrolü bozulur. Ulaşılmış vakalarda yaşamlarının ilk üç ayındaki ölüm nedenlerinin %20'sinin tekrarlayan hipotermi atakları olduğu bildirilmiştir (Rozenzweig et al., 2004). Bu vakalarda cerrahi işlem yapılacaksa mutlaka genel anestezi uygulanmalıdır. Genel anestezinin varlığı hem hareketsiz kalmayı hem de mevcut dokunma duyusunun ortadan kaldırılmasını sağlayacaktır. Ağrı bireyin kendisini korumasını sağlayan bir duygudur. Bu algının eksik ya da hiç olmamasında farklı türde hastalıklarında oluştuğu görülmüştür. Ağrı duyarsızlığı sendromunun tedavisi yoktur. Hastalığın % 98 oranında hamilelik başlangıcında yapılan genetik testlerle konulabilmektedir.

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu tanısı almış kişiler ameliyat masasına dikkatli ve özenli şekilde alınmalıdır. Özellikle vücudun uzun süre sabit kalacağı bir operasyon planlanıyorsa basınç yaralarına karşı vücudu korumaya destek olacak uygun jeller yerleştirilmelidir. Göz kuruluğunun büyük problem yaratacağı unutulmamalı ve korneayı korumak için göz pomadları kullanılmalıdır. Vücudun ısı dengesinin sağlanamaması nedeniyle operasyon masasına ısıtıcı yerleştirilmelidir. Operasyon sırasında yeni

yanıkların oluşmaması için ısıtıcının kontrolü sağlanmalıdır.

Sonuç

Konjenital ağrı duyarsızlığı teşhisi konulmuş bir hastanın ameliyat salonunda ameliyat masasına alınışından ameliyat bitiminde yatan hasta katına teslim edilene kadar özenli ve dikkatli davranarak tekrar oluşabilecek bir komplikasyondan kaçınmak gerekir. Bu tanıyı almış bireylerin sadece çocuk doktorları tarafından değil diğer branşlarda uzmanlaşmış hekimler tarafından da sürekli kontrolde olmaları oldukça önemlidir. İleride bu hastalığın genetik gelişmelerle beraber nedenlerinin anlaşılması bu hastalara bir umut olabilecektir.

Kaynaklar

Amano, A., Akiyama, S., Ikeda, M., Morisaki, I. (1998). Oral manifestations of hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV. Congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 86, 425-31.

Ku, A.S., Rondigo, C.R., To, P.C. (2005). Anesthetic management of a child with congenital insensitive to pain with anhidrosis. *J Oral Maxsillo Fac Surg*, 63, 848-51.

Kumar, V.A., Jainshankar, H.P., Naik, P. (2014). Congenital insensitivity to pain: review with dental implications. *Indian J Pain*, 28, 13-7.

Nagasako, E.M., Oaklander, A.L., Dworkin, R.H. (2003). Congenital insensitivity to pain: an update. *Pain*, 101, 213-9.

Oliveira, C.R., Paris, V.C., Pereira, R.A., Lara, F.S. (2009). Anesthesia in a patient with congenital insensitivity to pain and anhidrosis. *Rev Bras Anesthesiol*, 59, 602-609.

Paduano, S., Iodice, G., Farelle, M., Silva, R., Michelloti, A. (2009). Orthodontic treatment and management of limited mouth opening and oral lesions in a patient with congenital insensitivity to pain:case report. *J Oral Rehabilita*, 36, 71-8.

Rozentsveig, V., Katz, A., Weksler, N., et al. (2004). The anaesthetic management of patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Paediatr Anaest*, 14, 344-348.

Terada, Y., Furuya, A., Ishiyama, T., Matsukawa, T., Kumazawa, T. (2001). Anesthetic management of a child with congenital sensory neuropathy with anhidrosis. *Masui* 50,789-791.