Larsen Sendromu ve Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu

Gülten Arslan, Feriha Temizel, Tamer Kuzucuoğlu, Zuhal Arıkan

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

ÖZET

Larsen sendromu ve anestezik yaklaşım: Olgu sunumu

Büyük eklemlerin birçok konjenital çıkıkları ve karekteristik yüz anomalileriyle birlikteliği ilk defa 1950 yılında Larsen ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Bu yazıda sunduğumuz bir yaşındaki olgu, Larsen sendromunun karekteristik özellikleri olan kısa boyun, basık yüz ve birçok konjenital eklem dislokasyonlarını göstermekteydi. Hasta, genel anestezi altında dudak ve damak yarığı nedeniyle programa alındı. Fizik muayenede Mallampati II gözlendi. Anestezi indüksiyonunda %1-8 sevofluran ve 10μg/kg alfentanil, idamesinde ise %50 O_2, N_2O ve %1-3 sevofluran kullandık. İndüksiyon, idame ve derlenme dönemi sorunsuzdu.

Anahtar kelimeler: Larsen sendromu, genel anestezi

ABSTRACT

Larsen syndrome and anaesthetic management: Case report

The association of multiple congenital dislocations of major joints and characteristic facial abnormalities were first recognized as syndrome by Larsen and co-workers in 1950. A one year old boy presented in this report had multiple congenital joint dislocations, flattened face and short neck which are characteristic of patients with Larsen syndrome. The patient was scheduled for lip and palatal defects under general anaesthesia. Physical examination revealed a Mallampati II airway with intact palate. We used sevoflurane 1-8% and alfentanyl 10μg/kg for anaesthesia induction and 50%N_20, O_2 and sevoflurane 1-3%, for maintenance. Both induction and maintenance were uneventful. Recovery from anaesthesia was also uneventful.

Key words: Larsen syndrome, general anaesthesia

Bakırköy Tıp Dergisi 2006;2:144-146

GİRİŞ

Larsen sendromu; yassı burun, hipertelorizm, çıkık alın, uzun, silindirik parmaklar, servikal omurga instabilitesi, kifoskolyoz, spina bifida, multiple eklem dislokasyonları, hidrosefali, gelişme geriliği, işitme kaybı, konjenital kalp hastalıkları ve pektus ekskavatus, subglottik stenoz, trakeomalazi, bronkomalazi gibi havayolu anomalileri ve zor entübasyon ile karekterizedir (1-5). Bu olgu sunumunda; dudak-damak yarığı nedeniyle operasyon geçirecek olan Larsen sendromlu bir olguda anestezi uygulamasını literatür eşliğinde gözden geçirip tartışmayı amaçladık.

OLGU

Dudak ve damağında açıklık olması şikayetiyle hastanemiz plastik cerrahi polikliniğine getirilen bir yaşındaki erkek olguda dudak ve damak yarığı tespit edilerek operasyonu planlanmış. Alınan anamnezden şikayetlerinin doğuştan başladığı ve Larsen sendromu tanısı konulduğu, soygeçmişinde herhangi bir özellik olmadığı öğrenildi. Yapılan preoperatif vizitte çocuk uyanık ve alert olarak değerlendirildi ve Larsen sendromunun tipik özelliklerinden çıkık alın, yassı burun, hipertelorizm, solda komplet dudak yarığı, primer damak yarığı, servikal kifoz, uzun silindirik parmaklar, solda ekinovarus ve kalça



Resim1. Larsen sendromu

Yazışma adresi / *Address reprint requests to*: Gülten Arslan
SB Dr. Lütfi Kırdar EAH, I. Anesteziyoloji Kliniği, İstanbul

Telefon / *Phone*: +90-216-441-3900/1295

Elektronik posta adresi / *E-mail address*: gulten.arslan@yahoo.com.tr

Geliş tarihi / *Date of receipt:* 1 Mayıs 2006 / May 1, 2006

Kabul tarihi / *Date of acceptance*: 11 Aralık 2006 / December 11, 2006

çıkığı ilk olarak dikkati çeken bulgular idi (Resim 1). Olgunun havayolu değerlendirildiğinde; kısa boyun ve servikal omurga anomalileri sebebiyle ekstansiyonun kısıtlı olduğu, dudak ve damağında yarık olduğu tespit edildi. Mallampati skoru ise evre II olarak değerlendirildi. Diğer sistemik muayene ve laboratuvar bulgularında bir özellik saptanmadı.

Operasyon sabahı ameliyathaneye alınan olgunun kalp atım hızı (KAH), periferik oksijen satürasyonu (SpO_2) ve noninvaziv yolla kan basıncı monitörize edildi. İntravenöz (iv) damar yolu olmadığı için %50 N_2O/O_2 karışımı içinde %1'den %5'e kadar artırılan konsantrasyonlarda sevofluranla anestezi indüksiyonu sağlandı. El sırtından 24G kanülle iv sıvı yolu açılarak 6 ml/kg 1/3 İzomix infüzyonuna başlandı. Entübasyon gerçekleştirilirken karşılaşılacak muhtemel zorluklar dikkate alınarak klavuz tel, laringeal maske, fasttrack ortamda bulunduruldu ve krikotirotomi için hazırlık yapıldı. Anestezi indüksiyonu esnasında akciğerlerin iyi havalandığı gözlendikten sonra 0.1 mg/kg vekuronyum ve 10 mg/kg alfentanil uygulandı. Kas gevşemesinden sonra aşırı ekstansiyondan kaçınılarak baş ve boyun nötral pozisyonda 1 nolu Macintosh eğri bleyd kullanılarak 4 mm çaplı endotrakeal tüp ve stile yardımıyla entübasyon denendi. Kısa boyun ve kısıtlı boyun ekstansiyonu nedeniyle larinks zor görülmekle beraber (Cormack ve Lehan laringoskopik görünüm evrelemesine göre evre III) eksternal posterior laringeal bası ile görülebilir konuma getirildi. Ancak endotrakeal tüp krikoid seviyesinden kolaylıkla geçemedi. İkinci denemede 3.5 mm çaplı tüp ile kord vokaller hafif bir dirençle geçilerek entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesi %50 N_2O+O_2 içinde %2 sevofluran ve vekuronyum ile, solunum ise manuel yolla kontrollü olarak sürdürüldü. Perop KAH, SpO_2, kan basıncı değerleri devamlı kontrol edildi. Operasyon sonunda nazik bir ekstübasyon sağlamak amacıyla anestezi derinliği yeterli iken olgunun spontan solunumu başlatıldı ve atropin+neostigmin ile antagonize edilerek herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadan ekstübe edildi. Yaklaşık olarak 1 saat kadar derlenme odasında gözlenen olgu daha sonra servise gönderildi. Postoperatif 5. günde de taburcu edildi.

TARTIŞMA

Larsen sendromu; ilk defa 1950 yılında Larsen ve ark tarafından tanımlanan, yassı burun, çıkık alın, hipertelorizm gibi tipik yüz anomalileri ve büyük eklemlerin multiple konjenital dislokasyonları ile karekterize bir sendromdur (3,4). Larsen sendromlu çocuklar yaygın olarak ayak, diz, kalça, dirsek deformiteleri ile doğarlar. Uzun silindirik parmak, mental retardasyon, hidrosefali, işitme kaybı, dudak-damak defektleri, kifoskolyoz, spina bifida, trakeomalazi, bronkomalazi, servikal omurga ve kardiovasküler anomaliler sık karşılaşılan klinik bulgulardır (3-7). Çoğunlukla kardiovasküler anomaliler içerisinde de aort elongasyonu, biküspid aortik valv, subaortik stenoz, mitral valv prolapsusu, atrial septal defekt ve patent duktus arteriosus görülmektedir (8). Genetik geçişli bir sendrom olduğu bilinmektedir (9). Ortopedik ve plastik cerrahi anomalileri için sık sık çeşitli operasyonlar geçirebilmelerinden ve anestezi yöntemini de etkileyebilen özelliklere sahip olmaları nedeniyle anestezileri özellik taşımaktadır (10).

Larsen sendromlu olgularda havayolunun sağlanmasında birtakım zorluklarla karşılaşılmaktadır. Vertabra gövdelerinin hipoplazisine sekonder olarak ve mekanik instabiliteyle birlikte olan servikal kifozlara sık rastlanıldığı bildirilmektedir (7,11). Bunun için tüm olgularda radyografi, gerektiğinde CT veya MR ile servikal omurga değerlendirmesi yapılmalıdır. Servikal sublüksasyonlar varsa entübasyon esnasında çok dikkatli olunmalıdır. Bu tür manevralar ve ameliyat için verilmesi gereken pozisyonlar sırasında aşırı ekstansiyon gibi zorlamalara bağlı olarak vertebra fraktürleri, spinal kord yaralanmaları ve ölümler rapor edilmiştir (11).

Malik ve ark servikal kord kompresyonu nedeniyle opere edilen 22 aylık ve 4 yaşındaki Larsen sendromlu olgular üzerinde yaptıkları anestezi deneyimlerinde olgulardan birinde problemsiz per ve postoperatif dönem geçirildiğini, diğer olguda ise pozisyon sırasında geçici uyarılmış potansiyel kaybı nedeniyle postoperatif dönemde reentübasyon gerektiğini ve buna bağlı olarak da yoğun bakım ünitesinde kalma sürelerinin uzadığını bildirmişlerdir (12).

Preoperatif vizitte iskelet ve organ anomalilerinin değerlendirilmesi, olabilecek nörolojik defisitin belirlenmesi; anestezi uygulamalarında birtakım önlemlerin alınması bakımından önemlidir. Olgumuzda önceden yapılan değerlendirmede nörolojik defisite rastlanmadı.

Larsen sendromlu olgularda inhalasyon ajanlarının kullanımına ilişkin herhangi bir kontrendikasyon bildirilmemiştir. Yaptığımız literatür taramalarında Morishima ve ark'nın Larsen sendromlu aynı olguya çeşitli yaşlarda sağ ve sol inguinal herni ve varus operasyonu nedeniyle

verdikleri üç ayrı anestezi deneyimlerinde indüksiyonda ve idamede O_2, N_2O ve sevofluran kullandıklarını, entübasyonda problemle karşılaşmadıklarını ve bu tür olgularda inhalasyon ajanı olarak sevofluranın iyi bir seçenek olduğunu bildirmişlerdir (13). Olgumuzda da diğer inhalasyon ajanlarına göre daha kolay tolere edilebilmesi, laringospazma neden olmaması, indüksiyonunun hızlı ve rahat olması, solunum yollarını irrite etmemesi ve derlenmenin daha çabuk olması nedeniyle anestezi indüksiyonu ve idamesi sırasında N_2O ile birlikte sevofluran kullanıldı. İndüksiyonda akciğerlerin manuel olarak ventile edilebildiğinden emin olunana kadar nöromüsküler blokerlerden kaçınılmalıdır. İndüksiyondan sonra manuel ventilasyon güçleşmişse yine kas gevşeticilerden sakınılmalı, laringoskopi ve entübasyon spontan ventilasyonla gerçekleştirilmelidir. Olgumuzda indüksiyonda maske ile havalandırmada bir güçlük olmadığından emin olduktan sonra nondepolarizan bir ajan kullanıldı ve entübasyonda çok fazla güçlükle karşılaşılmadan ikinci denemede entübasyon gerçekleştirildi. Bu olgularda entübasyonun gerçekleştirilemeyeceği olasılığı göz önünde tutularak fiberoptik laringoskopi, krikotirotomi, transtrakeal jet ventilasyon için şartlar operasyon odasında hazır bulundurulmalıdır.

Anestezistler için önemli olan diğer konu da; olgunun solunum güçlüğüne neden olabilecek laringotrakeomalaziyi de içine alan havayolu defektleriyle birlikte olmasıdır. Rock ve ark'nın yaptıkları üç olguluk sunumda, her üç olguda da trakeomalazi ve hatta bir olguda aynı zamanda fleksible fiberoptik bronkoskopide diffüz bronkomalaziye rastladıklarını, bunlarda havayolu obstrüksiyon semptomları olan stridor, siyanoz, apne, tekrarlayan pnömanilerin sık görülebildiğini ve bu olguların destekleyici tedaviye ihtiyaçları duyabildiklerini bildirmişlerdir (5).

Sonuç olarak; anestezi uygulamaları sırasında entübasyon güçlüğü ve buna bağlı olarak birtakım problemlerin yaşanabileceği Larsen sendromlu olgularda preoperatif hazırlığın iyi yapılması, intraoperatif ve postoperatif dönemde daha yakın izlenilmesi gerektiği ve bu olguda anestezi indüksiyonu ve idamesinde uyguladığımız yön-

KAYNAKLAR

1. Frankville DD. Uncommon malformation syndromes of infants and pediatric patients. In Benumof J (Ed). Anesthesia & Uncommon Diseases. 4th ed, Philadelphia; Saunders, 1998: s. 476-542.
2. Atkinson RS, Rushman GB, davies NJH (Eds) Dictionary of difficult diseases. In: Lee's Synopsis of Anaesthesia. 11th ed, London: Butterworth-Heinemann, 1993: s. 430-448.
3. Caksen H, Kurtoğlu S. Larsen syndrome associated with severe congenital hydrocephalus. Genet Couns 2001; 12: 369-372.
4. Stanley CS, Thelin JW, Miles JH. Mixed hearing loss in Larsen syndrome. Clin Genet 1988; 33: 395-398.
5. Rock MJ, Green Cg, Pauli RM, Peters ME. Tracheomalacia and bronchomalacia associated with Larsen syndrome. Pediatr Pulmonol 1988; 5: 55-59.
6. Tobias JD. Anesthetic implications of Larsen syndrome. J Clin Anesth 1996; 8: 255-257.
7. Johnston CE, Birch JG, Daniels JL. Cervical kyphosis in patients who have Larsen syndrome. J Bone Joint Surg Am 1996; 78: 538-545.
8. Liang CD, Hang CL. Elongation of the aorta and multiple cardiovascular abnormalities associated with Larsen syndrome. Pediatr Cardiol 2001; 22: 245-246.
9. Vujic M, Hallstensson K, Wahlstrom J. Localization of a gene for autosomal dominant Larsen syndrome to chromosome region 3p21.1-14.1 in the proximity of, but distinct from the COL7A1 locus. Am J Hum Genet 1995; 57: 1104-1113.
10. Hosoe H, Miyamoto K, Wada E, Shimizu K. Surgical treatment of scoliosis in Larsen syndrome with bilateral hip dislocation. Spine 2006; 31: E302-306.
11. Herring JA (Ed). Orthopedic-related syndromes. In Tachdijian's pediatric orthopedics. 3rd ed. Philadelphia: Saunders Company; 2002: s. 1585-1683.
12. Malik P, Choudhry DK. Larsen syndrome and its anaesthetic considerations. Paediatr Anaesth. 2002; 12: 632-636.
13. Morishima T, Sobue K, Tanaka S, Arima H, Ando H. Sevoflurane for general anaesthetic management in a patient with Larsen syndrome. Paediatr Anaesth 2004; 10: 194-195.