

Marfan Sendromlu Hastada Anestezi Yaklaşımı: Olgu Sunumu

Gülcan Berkel Yıldırım, Banu Çevik, Selda İtez, Hülya Büyükkırlı, Serhan Çolakoğlu

S.B. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

ABSTRACT

Anesthetic management in Marfan's syndrome: Case report

Marfan syndrome is a heritable disorder of the connective tissue. Management of anesthesia for Marfan's syndrome has specific precautions for valvular diseases, thoracic aortic aneurysm and skeletal joint laxity. Patients with Marfan's syndrome must be carefully assessed preoperatively for specific complications. Perioperative hypertension and hypotension must be avoided. Patients may have significant pulmonary problems including restriction of lung function due to pectus excavatum or kyphoscoliosis, intrinsic pulmonary involvement with emphysema, bronchogenic cysts and "honeycomb lung" that lead to spontaneous pneumothorax.

The anesthetic technique chosen should not decrease myocardial contractility and should avoid sudden increases in contractility, in order to minimize the risk of aortic dissection or rupture. A 10-year-old child with Marfan's syndrome was planned to undergo surgery for repair of bilateral subluxation of lenses. Following prophylaxis for infective endocarditis, thiopental and fentanyl was administered for anesthesia induction and vecuronium was used for endotracheal intubation. Laryngoscopy was made carefully as not to cause joint dislocation. Haemodynamic stability was assessed during anesthesia.

The aim of this report is to discuss anesthetic management in Marfan's syndrome and specific complications that could be seen during and following the operation.

Key words: Marfan's syndrome, anesthesia, preoperative assesment

Bakırköy Tıp Dergisi 2005;1:114-116

GİRİŞ

Marfan sendromu generalize bağ dokusu defekti ile karakterize otozomal dominant kalıtım gösteren bir hastalıktır. Marfan sendromunda anestezi, olası kalp kapak hastalıkları, torasik aort anevrizması ve eklem hiperotilitesi nedeniyle özellik gösterir (1). Aortik halkanın genişlemesine bağlı aort yetmezliği; çarpıntı, dispne, anjinal ağrı gibi semptomlara neden olabilirken pulmoner arterlerin etkilendiği durumlarda kalp yetmezliği gelişebilir. Erken yaşta görülebilen amfizem, akciğerde kistik genişlemeler ve spontan pnömotoraks sıkça rastlanan pulmoner tutulum örnekleridir. Ayrıca iskelet sisteminin etkilendiği durumlarda pektus ekskavatus ve kifoskolyoz görülebildiği gibi çene eklemine bağlı olarak eklem çıkıkları olabilir (2). Gözde lens

subluksasyonu ve retinal patolojiler olabilir (1).

Marfan sendromlu hastaya anestezi yaklaşım özellik arzeder. Büyük damarlarda elastik liflerin olmayışı nedeniyle anestezi esnasında oluşabilecek hipertansiyon veya hipotansiyondan başta aort olmak üzere tüm kardiovasküler sistem etkilenir (3).

Marfan sendromlu hastalar, kardiyak ve oftalmik operasyonlara alınabileceği gibi doğum ve acil durumlarda da anestezi almak durumunda kalabilirler. Biz de az sayıda olmayan bu hastalardaki anestezi yaklaşımı bir olgu nedeniyle sunmak ve literatür bilgileri ışığında tartışmayı amaçladık.

OLGU

Bilateral sublukse lens nedeniyle operasyonu planlanan 10 yaşındaki kız çocuğunun yapılan preoperatif değerlendirilmesinde, hastaya ait patolojik bir özellik ve geçirilmiş operasyon yoktu. Aile sorgulamasında başka hastalığa rastlanmadı. Yapılan fizik muayenesinde, 28 kg ve 125 cm boyundaki hastamızın alt ve üst ekstremiteleri uzun, kalpte dinlemekle mitral odağında 3°/6° sistolik ejeksiyon üfürümü mevcut idi. Diğer sistem muaye-

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Gülcan Berkel Yıldırım
Kozyatağı Mah. Altıngöyler Apt. Şakacı Sok.
No: 52/23 Kadıköy/İstanbul - Türkiye

Telefon / Phone: +90-216-636-28523

Faks / Fax: +90-216-352-00-83

Elektronik posta adresi / E-mail address: gulcan.yildirim@sbkeah.gov.tr

Geliş tarihi / Date of receipt: 14 Ekim 2005 / October 14, 2005

Kabul tarihi / Date of acceptance: 16 Aralık 2005 / December 16, 2005

nelerinde patolojik özellik saptanmadı. Ekokardiyografi-sinde, mitral valv prolapsusu (MVP) + mitral yetmezlik (MY) + aort kökünde dilatasyon tespit edildi. Laboratuvar değerlerinde özellik bulunmayan hastamıza preoperatif vizitte enfektif endokardit profilaksisi önerildi. Operasyon öncesinde ampicillin + gentamisin ile yapılan antibiyotik profilaksisini ve 6 saat açlık süresini takiben premedikasyon uygulanmadan hasta ameliyat masasına alındı. Elektrokardiyografi (EKG), non invaziv kan basıncı ve SpO2 monitörizasyonu yapıldı. İntravenöz (iv) tiyopen-tal (0.7 mg/kg) ve fentanil (1 mcg/kg) ile 0.1 mg/kg vekü-ronyum ile indüksiyonu takiben özenli laringoskopi ile entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesi havayolu basınçlarının monitörize edilebildiği mekanik ventilatör ile %1-2 sevofluran ve %40-60 O2-NO2 ile sağlandı. Altmışbeş dakika süren operasyon boyunca hemodinamik değerler ve oksijen saturasyonu stabil seyretti, ilave kas gevşetici ve iv anestetik ajan uygulanmadı. Operasyon-da sol lens subluksasyonu düzeltildi. Operasyonun biti-minde kas gevşeticinin etkisi geri döndürülerek spontan solunum sağlandıktan sonra yumuşak ekstübasyon ile anestezi sonlandırıldı. Postoperatif derlenme odasında takip edilen hastamız, postoperatif komplikasyon geliş-mededen ilgili servise gönderildi.

Aynı hasta, 10 gün sonra diğer tarafta mevcut olan lens subluksasyonu için tekrar operasyona alındı. Ope-rasyon öncesinde fizik muayene ve bazı laboratuvar tet-kikleri tekrarlanan hastamızda ilave patolojik bir duruma rastlanmadı. Operasyon öncesinde premedikasyon için midazolam (0.15 mg/kg) uygulandı. Ameliyathanede EKG, noninvaziv kan basıncı ve SpO2 monitörizasyonunu takiben anestezi indüksiyonunda yine tiyopental (0.7 mg/kg), fentanil (1 mcg/kg) uygulandı ve kas gevşetici olarak 0.1 mg/kg veküronyum kullanıldı. Laringoskopi iş-lemi oluşabilecek temporomandibular eklem lüksasyo-nundan korunacak şekilde dikkatlice yapıp entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesinde %40-60 O2-NO2 içinde %1-2 sevofluran kullanıldı. Altmış dakika süren bu ikinci operasyonda hastamıza intraoküler lens yerleştiril-di ve operasyon süresince 5 dk aralıklarla ve kan basın-cı $\pm$ %10 değişiklik gösterdiği durumlarda daha sık yapı-lan ölçümlerle hemodinamik değerler ve oksijen satu-rasyonu izlendi. Kan basıncı değerleri doğrultusunda se-vofluran konsantrasyonu ayarlanarak hemodinamisi sa-bit tutuldu. Operasyon tamamlanmasını takiben kas gevşetici bloğun etkisi geri döndürüldükten sonra ekstü-basyon, spontan solunum mevcudiyeti sonrasında yapıl-

dı. Postoperatif olarak ağrı şikayeti olan hastamıza do-lantin (0.5 mg/kg) intravenöz yoldan uygulandı ve komp-likasyon olmaksızın hastamız ilgili servise teslim edildi. Operasyonu takiben 5. günde hasta şifa ile taburcu edil-di.

TARTIŞMA

Marfan sendromunda, araknodaktili, eklem hiper-motilitesi, lens subluksasyonu, mitral valv prolapsusu, mit-ral valv prolapsusuna bağlı sistolik ejeksiyon üfürümü tanı koydurucu belirtilerdir. Yaygın bağ dokusu hastalığı olup, otozomal dominant yolla geçer. Büyük damarlarda elastik liflerin olmayışı en önemli özelliktir (1,3). Aortik halkanın genişlemesi ile ağır aort yetmezliğine ait belir-tiler (taşikardi, dispne, ortopne, paroksizmal dispne, aşırı terleme) görülür. Miyokard hipertrofisi, anjinal ağrı, daha ileri yaşlarda kalp yetmezliği, pulmoner ödem gelişir (3). Diğer kalp kapakları ve pulmoner arterler de etkilenir. Aortada fuziform genişlemeler olabileceği gibi dissekan anevrizma da gelişebilir.

İskelet sistemindeki gelişme bozukluğu sonucu eks-tremite ve parmaklar uzundur. Kostaların aşırı büyü-mesi ile pektus ekskavatus veya toraks deformiteleri, ki-foskolyoz gelişir. Çene eklemi dahil birçok eklemde çı-kıklar olabilir. Spinal kanal genişlemiştir. Damak yüksek-tir, cilt hiperelastik olmasına karşın dayanıksızdır ve cer-rahi yara yavaş iyileşir (3).

Erken yaşlarda amfizem gelişimiyle akciğer grafisinde bal peteği görünümü veren kistik oluşumlar izlenebilir. Marfan sendromlu hastalarda spontan pnömotoraks ge-lişmesi nadir değildir (4,5).

Hastalar operasyon öncesi aort anevrizması, aortik regürjitasyon, kalp yetmezliği ve aritmi nedeniyle değ-erlendirilmeli, kapak hastalığı varsa bakteriel endokardit profilaksisi yapılmalıdır (3). Preanestetik değerlendirmede ekokardiyografinin bulunması, özellikle aort kökünün çapının belirlenmesinde önem taşımaktadır.

Anestezi tekniği hipertansiyonu önlemeye yönelik ol-malıdır. Çünkü zaten zayıf olan arter duvarında dissekan anevrizma gelişebilir. Miyokardın O2 tüketimi artarak miyokardda iskemiye veya yetmezliğe neden olabilir. Koroner perfüzyonu bozacağından hipotansiyondan ka-çınılmalıdır. Girişimler hassasça yapılmalı, entübasyon sı-rasında temporomandibular eklem aşırı traksiyonun-dan kaçınılmalıdır.

Eklem yaralanmaları ve dislokasyonlarından korun-

mak için uygun pozisyon verilmeli, ekstremiteler desteklenmelidir. Prognatizm ve yüksek damak işlemi güçleştirilebilir. Pozitif basınçlı ventilasyon pnömotoraksa neden olabilir (2,4).

Verghese (5) 13 Marfan sendromlu hastayı incelemiş; 1 hastada intraoperatif, 1 hastada erken postoperatif ölüm, 1 hastada postoperatif komplikasyon geliştiğini rapor etmiş ve yüksek mortalite ve morbidite bildirmiştir. Kardiyovasküler komplikasyonlar erken mortalitenin %90'ından sorumludur (6). Yeterli ve dikkatli bir değerlendirme sendroma bağlı problemleri önleyebilir.

Marfan sendromlu olguların %86'sında patolojik eko-kardiyografi bulgusu saptanmaktadır. Bu hastalarda aort kökünde genişleme %84, MVP'u %59, MY %25, aort yetmezliği %7 ve triküspit yetmezliği %7 oranlarında tespit

edilmiştir (6).

Hastamızda bilateral lens subluksasyonu, MVP ve buna bağlı sistolik ejeksiyon üfürümü, mitral yetmezlik ve aort kökünde dilatasyon mevcut idi. Genel görünüm ve eşlik eden kardiyovasküler anormalliklerle Marfan sendromu olarak değerlendirilen hastamızın herhangi bir şikayeti ve semptomu mevcut değildi. Ancak mevcut bulgularıyla dikkatli bir anestezi yaklaşımı gerektirecek durum arz ediyordu.

Marfan sendromu nadir görülen hastalıklardan olmakla birlikte, azımsanmayacak sayıda vaka ile günlük deneyimlerimiz arasında yer almaktadır. Marfan sendromuna eşlik eden patolojiler ve oluşabilecek komplikasyonlar anestezi uygulaması sırasında dikkatle izlenmeli ve gerekli önlemler alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Donlon JV. Anesthesia and Eye, Ear, Nose, and Throat Surgery. Congenital Syndromes Involving Eye pathology. In: Ross A, Reves GR, Miller RD(eds) Anesthesia. 5th ed. New York: Churchill Livingstone Pres, 2000; s. 2175-2196.
2. Wells DG, Podokin W. Anaesthesia and Marfan's syndrome: Case report. Can J Anaesth 1987; 34: 311-314.
3. Kayhan EZ. Pediatrik anestezi. Ankara: Hacettepe-Taş Kitapçılık Ltd. Şti, 1995: s. 327-328.
4. Rigante D, Segni G, Bush A. persistent spontaneous pneumothorax in an adolescent with Marfan's syndrome and pulmonary bullous dysplasia. Respiration 2001; 68: 621-624.
5. Verghese C. Anesthesia in Marfan's syndrome. Anesthesia 1984; 39: 917-922.
6. Figueiredo S, Martins E, Lima MR, Alvares S. Cardiovascular manifestations in Marfan's syndrome. Rev Port Cardiol 2001; 20: 1203-1218.