

APERT SENDROMU VE ANESTEZİ (OLGU SUNUMU)

Karamehmet YILDIZ, Halit MADENOĞLU, Kudret DOĞRU, Adem BOYACI

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

ÖZET

Apert Sendromu kranyosinostoz, maksillar hipoplazi ve sindaktili ile karakterize kongenital bir hastalıktır. Bu olgu sunumunda, aynı zamanda literatürde yer alan olguların en küçüğü olan (50 günlük), Apert sendromlu olgumuza uyguladığımız genel anestezi yönteminin tartışılması ve konu ile ilgili literatür bilgilerinin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

ANAHTAR KELİMELEER: Apert Sendromu, kranyofasiyal bozukluklar, anestezi: genel, sevofluran, perioperatif komplikasyonlar

SUMMARY

APERT SYNDROME AND ANESTHESIA (CASE REPORT)

Apert Syndrome is a congenital illness characterised by craniosynostosis, maxillary hypoplasia and syndactyly. In our case presentation, we aimed to discuss the anesthetic method we applied to the patient with Apert syndrome, which was youngest case in the literature and to look over the literature knowledge related with this matter.

KEY WORDS: Apert syndrome, craniofacial abnormalities, anesthesia: general, sevoflurane, perioperative complications

GİRİŞ

Apert Sendromu (Akrocefalosindaktili-Acrocephalosyndactyly), 100.000 doğumda bir rastlanan, kranyosinostoz, eller ve ayaklarda sindaktili, yüksek alın, burunda düz kemer, maksillar hipoplazi rölatif mandibular prognatizm, servikal vertebralarda sinostoz, viseral malformasyonlar, konjenital kalp hastalıkları ve mental retardasyon ile karakterize, otozomal dominant geçen bir kranyofasiyal ve mandibulofasiyal dizostozdur (1,2). Apert sendromlu hastalar mevcut anomalilerinin düzeltilmesine yönelik girişimler nedeniyle sıkça anestezi almaya adaydırlar (2). Ayrıca bu hastalarda maksillofasiyal anomalileri nedeniyle hava yolu sağlanmasında güçlüklerle karşılaşabileceği bilinmektedir. Literatürde, Apert Sendromlu olgularda anestezi uygulamalarını farklı yönleriyle inceleyen yazılar bulunmakla birlikte, bizim olgumuz incelenen en küçük olgu olması yönüyle ilgi çekicidir.

Bu olgu sunumunda kranyosinostoz nedeniyle opere edilen Apert sendromlu olgumuza uyguladığımız anestezi yönteminin sunulması ve bu sendromda anestezi uygulaması ile ilgili literatür bilgilerinin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

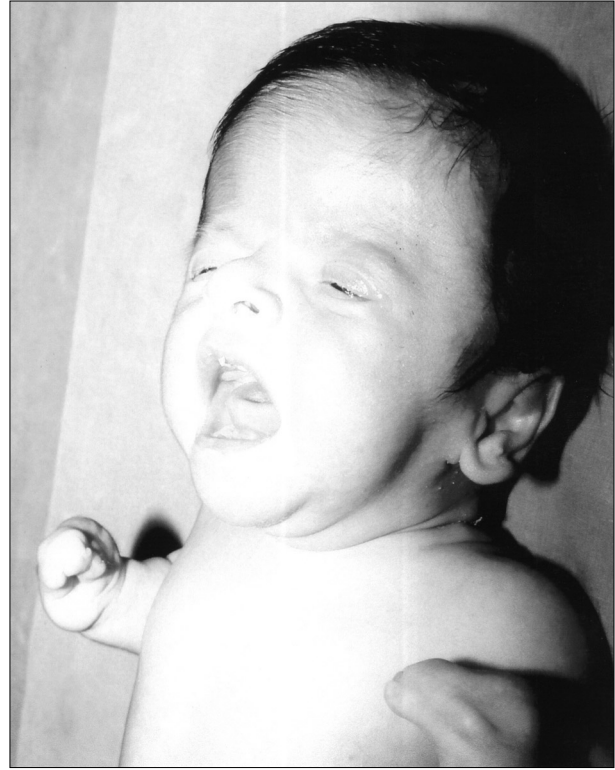
OLGU

Apert Sendromu tanısıyla izlenen 4500 g. ağırlığındaki 50 günlük erkek bebekte kranyosinostoz nedeniyle girişim planlandığı bildirildi. Preoperatif muayenesinde uyanık ve aktif görünen bebekte, kranyosinostoz, maksiller hipoplazi, öne doğru çıkık mandibula, ve sindaktili

gözlenmekteyken, yapılan ekokardiyografik inceleme-sinde herhangi bir konjenital kalp hastalığının bulunmadığı öğrenildi. Ağırlığı 25. persentilde olan bebeğin diğer fizik muayene bulguları normaldi ve üst solunum yolu enfeksiyonu belirtileri bulunmamaktaydı. Laboratuvar bulguları; beyaz küre $12.4 \times 10^9 \cdot L^{-1}$; %46 lenfosit, %51 segmente nötrofil ve %3 monosit; hemoglobin $14.7 \text{ g} \cdot dL^{-1}$; trombosit sayısı $480 \times 10^9 \cdot L^{-1}$, ve retikülosit %4 idi. Serum elektrolit düzeyleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, idrar analizi ve akciğer grafisi normaldi. Orofaringeal muayenesinde küçük ağız, maksiller hipoplazi, rölatif mandibular prognatizm ve rölatif büyük dil dikkati çekmekteydi (Resim 1,2). Hasta ameliyat odasına alınmadan önce güç hava yolu olasılığına karşı, farklı büyüklükte endotrakeal tüpler, düz ve eğri bleydler, yüz maskeleri ve stile hazırlandı. Hasta, EKG, kalp atım hızı (KAH), noninvaziv kan basıncı (NIKB), puls oksimetre (SpO_2), anestezi gaz konsantrasyonları, end-tidal CO_2 ve eksternal vücut ısı ölçümünü içeren standart şekilde monitörize edildikten sonra (Datex-Engstrom AS/3), %50 O_2 + %50 N_2O karışımı içerisinde % 4-8 sevofluran kullanılarak anestezi indüksiyonu sağlandı. Antekübital bölgeden 22G intraket kullanılarak iv yol sağlandıktan ve maske ile akciğerlerin havalandığı gözlemlendikten sonra 5 mg süksinilkolin iv verilerek kas gevşemesi sağlandı. Oxford 0 no'lu infant bleyd kullanılarak yapılan ilk laringoskopi denemesinde epiglot görülemedi. Hasta maske ile kısa bir süre ventile edildikten



Resim 1. Apert sendromlu bebeğin genel vücut görünümü.



Resim 2. Apert sendromlu bebekte maksillofasiyal görünüm ve sindaktili.

sonra, aynı anesteziist tarafından Macintosh 0 no'lu bileyd ile ikinci kez denenen direkt laringoskopide eksternal laringeal bası ile glottisin alt ucunu görmek mümkün oldu (Cormack ve Lehan laringoskopik görünüm evrelemesine göre Grade II/III). İkinci girişimde stile kullanılarak 3.5 mm çaplı kafsız endotrakeal tüp ile kordlar hafif bir dirençle geçilerek endotrakeal entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesi %50 O₂ + %50 N₂O karışımı içerisinde %2 sevofluran ve 0.1 mg kg⁻¹ vekuronyum kullanılarak sağlandı. Vücut ısı, ısıtıcı blanket kullanılarak 35 OC'nin üzerinde tutuldu. Operasyon esnasında, 120 mL 1/3 İzodeks (%3.33 Dekstroz %0.30 NaCl solüsyonu) ve 40 mL kan kullanıldı. İntraoperatif hemodinamik veriler stabil seyretti. Operasyon sonunda rezidüel nöromusküler blok antagonize edilerek yeterli solunumu gözlenen hasta, herhangi bir komplikasyon olmaksızın ekstübe edildi. Operasyon süresi 170 dakika idi. Ekstübasyon sonrasında yeterli solunum aktivitesine rağmen subkostal çekilmeler ve burun kanatlarının solunuma katılması ile karakterize solunum sıkıntısı gözleendi. Postoperatif derlenme odasında bebek ısıtıldı, %100 O₂ ve buhar verilerek postüral drenaj uygulandı. Postoperatif 1. saatte herhangi bir tedavi gerekmezsizin solunumu rahatlayan hasta nöroşirürji yoğun bakım ünitesine gönderildi.

TARTIŞMA

Apert Sendromu ilk kez 1906 yılında kranyosinotroz, sindaktili ve maksillar hipoplazi triadı ile Eugene Apert tarafından tanımlanmıştır (1). Bu sendromda koronal suture ve kafa kaidesi suturelarının prematür füzyonu, nazofaringeal çapın azalmasıyla sonuçlanmaktadır (2,3). Maksillanın anteroposterior ve aşağı yönde büyümesinin bozulmasıyla ortaya çıkan maksillar hipoplazi ise nazofaringeal hava yolunun daralmasıyla sonuçlanmakta ve bu deformite yaşla birlikte artmaktadır (2,4).

Apert Sendromlu hastalar anomalilerin düzeltilmesine yönelik kranyofasiyal ve ortopedik ameliyatlar için sıkça anestezi almaya adaydırlar. Elwood ve ark (2), retrospektif çalışmalarında inceledikleri Apert Sendromlu 18 hastalarına toplam 145 kez anestezi verildiğini bildirmektedirler.

Apert sendromunda hava yolu sağlanmasını güçleştiren bir çok neden vardır. Kıkırdak doku anormalliklerinin trakeada angüler deviasyon ve stenoza yol açması, bu hastaların yaklaşık %50 kadarında görülen "bambu trakea" (trakeal halkaların füzyonu ile birlikte trakeal daralma), genellikle C5-C6 vertebralarda görülen füzyonun servikal hareketleri kısıtlaması, ağız içinde dental maloklüzyonlar, yarı damak, yüksek damak ve dar maksiller alveolar arkus bu faktörlerden bazılarıdır

(2,5,6). Ayrıca propitozis, maksillar hipoplazi ve rölatif mandibular prognatizm maske yardımıyla ventilasyonda güçlük yaratabilir. Bununla birlikte Apert sendromlu hastalarda endotrakeal entübasyonun beklenenden kolay olabileceği de savunulmaktadır (7). Morris ve Cooper (5) daha önce genel anestezi altında bir çok kez opere edilen ve entübasyon güçlüğü tanımlanmayan 14 yaşındaki olgularında entübasyon güçlüğü bildirmektedirler. Apert Sendromunda maksillar ve nazofaringeal deformiteler yaşla birlikte artmaktadır (2). Aynı zamanda bu hastalara uygulanan maksillofasiyal girişimler sonucunda da deformiteler şekil değiştirebilir. Cerrahi girişimler sonrasında maksillofasiyal bölgede oluşan fibrozis ve temporal kaslarda sertleşme ağız açıklığını sınırlandırabilir. Apert Sendromlu hastalara genel anestezi uygulamasında, daha önce hava yolu sağlanmasında güçlük yaşanmamış olması entübasyon güçlüğü yönünden yanıltıcı olabilir. Olgumuz aynı anestezi tarafından ikinci laringoskopi denemesinde entübe edilebilmesine karşın daha sonraki genel anestezi uygulamalarında da entübasyon güçlüğü yönünden önlem alınması ve hazırlık yapılmasının yerinde olacağını düşünmekteyiz.

Bu hastalarda genel anestezi uygulaması esnasında, hava yolu sağlanmasında güçlekle karşılaşılma olasılığı yüksek olmakla birlikte, perioperatif respiratuar komplikasyonlara da sıklıkla rastlanmaktadır. Elwood ve ark (2), Apert Sendromlu hastalarda perioperatif respiratuar komplikasyon görülme olasılığını %33 olarak bildirmektedirler. Bu araştırmacılar en sık respiratuar komplikasyon olarak, entübasyon sonrasında ve anestezi süresince wheezing gözlediklerini bildirmektedirler. Diğer respiratuar komplikasyonlar ise laringospazm, ekstübasyondan sonra wheezing, ateletazi ile birlikte desatürasyon ve supraventriküler taşikardi olarak sıralanabilir. Apert sendromlu hastalarda, trakeal füzyon ve daralma alt solunum yollarında daha fazla sekresyon birikmesine neden olabilir. Bu hastalarda solunum yolu enfeksiyonlarının daha sık görülmesi de intraoperatif respiratuar komplikasyonları artırmaktadır (8). Sevofluranın maske ile indüksiyonda daha az öksürüğe neden olduğu (9) ve daha az hava yolu irritasyonu yaptığı (10) bildirilmektedir. Olgumuzda sevofluran kullandık ve intraoperatif dönemde herhangi bir respiratuar komplikasyona rastlamadık. Bununla birlikte erken postoperatif dönemde re-entübasyon gerektirmeyen solunum sıkıntısı gözledik. Olgumuzdaki bu solunum sıkıntısının nedeni laringoskopi ve endotrakeal entübasyon esnasındaki yumuşak doku travması sonucunda gelişen ödem olabilir. Apert sendromlu hastalar operasyona alınırken solunum yolları enfeksiyonları yönünden ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmeli ve gerekirse operasyon ertelenerek tedavi baş-

lanmalıdır. Aynı zamanda solunum yollarını daha az uyaran inhalasyon anesteziikleri tercih edilmeli ve özellikle solunum yollarını uyarıcı işlemler esnasında yeterli anestezi derinliği sağlanarak gerektiğinde trakeal aspirasyon uygulanmalıdır. Olgumuzda preoperatif dönemde üst solunum yolları enfeksiyonu belirtileri bulunmamaktaydı.

Sonuç olarak; anomalilerinin düzeltilmesine yönelik girişimler nedeniyle sıkça anestezi almaya aday olan Apert Sendromlu hastaların anesteziinde güç hava yolu ve buna bağlı sorunlara yönelik preoperatif hazırlığın iyi yapılması, bu hastaların solunum yolu enfeksiyonları yönünden iyi değerlendirilmesi ve anestezi uygulamalarında solunum yollarını daha az irrite eden ajanların kullanılması gerekmektedir. Hastalar peroperatif dönemde respiratuar komplikasyonlar yönünden yakından izlenmeli, yeterli anestezi derinliği sağlanarak trakeal sekresyonlar aspire edilmeli, böylelikle respiratuar morbiditenin azaltılmasına çalışılmalıdır.

Yazışma Adresi : Dr. Karamehmet YILDIZ

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı
38039 KAYSERİ
Ev Tel: 0.352.437 41 69
İş Tel : 0.352.437 49 01-240 41
Fax : 0.352.437 73 33
E-posta : karamy@erciyes.edu.tr

KAYNAKLAR

1. Vijayalakshmi AM, Menon A. Apert Syndrome. Indian Pediatrics 2002;39:876-8.
2. Elwood T, Sarathy PV, Geiduschek JM, Ulma GA, Karl HW. Respiratory complications during anesthesia in Apert syndrome. Paed Anaesth 2001;11:701-3.
3. McGill T. Otolaryngologic aspects of Apert syndrome. Clin Plast Surg 1991;18:309-13.
4. Moore MH. Upper airway obstruction in the syndromal craniosynostoses. Br J Plast Surg 1993;46:355-62.
5. Morris GP, Cooper MG. Difficult tracheal intubation following midface distraction surgery. Paed Anaesth 2000;10:99-102.
6. Mixer RC, David DJ, Perloff WH, Green CG, Pauli RM. Obstructive sleep apnea in Apert's and Pfeiffer's syndromes: More than a craniofacial abnormality. Plast Reconstruct Surg 1990;86:457-63.
7. Nargozian C. Apert syndrome: Anesthetic management. Clin Plast Surg 1991;18:227-30.
8. Rolf N, Cote CJ. Frequency and severity of desaturation events during general anesthesia in children with and without upper respiratory infections. J Clin Anesth 1992;4:200-3.
9. Sloan M, Conard P, Karsunky P, et al. Sevoflurane versus isoflurane: Induction and recovery characteristics with single-breath inhaled inductions of anesthesia. Anesth Analg 1996;82:528-32.
10. Doi M, Ikeda K. Airway irritation produced by volatile anaesthetic during brief inhalation: comparison of halothane, enflurane, isoflurane and sevoflurane. Can J Anaesth 1993;40:122-6.