

Robinow sendromunda anestezi yaklaşım

Hakan ERKAL (*), Feriha TEMİZEL (**), Yaman ÖZYURT (*), Zuhale ARIKAN (***)

SUMMARY

Anesthetic management in robinow syndrome

Robinow syndrome, originally described in 1969, consists of mesomelic brachymelia, short stature, genital hypoplasia and characteristic facies. Associated organ system involvement may include developmental delay, congenital heart disease, obstructive disorders of the urinary tract and renal cysts. As there is a potential for airway problems related to the facial features, such as midface hypoplasia and micrognathia, peri-operative management of these patients is important. We present the anesthetic management of 6-year-old boy, previously diagnosed with Robinow syndrome, who was admitted for an orthopedic surgical procedure.

Key words: Robinow syndrome, anesthesia, laryngeal mask airway

Anahtar kelimeler: Robinow sendromu, anestezi, laringeal maske

Robinow sendromu; 1969 yılında, Robinow ve arkadaşları tarafından mezomelik kısalık, hemivertebral, genital organlarda hipoplazi ve fetusa benzer tipik yüz görünümü ile karakterize bozukluk olarak tanımlanmıştır (1). Konjenital bu sendromun başlıca bulguları, mezomelik brakimeli, hemivertebral, dismorfik yüz 'fetüs yüzü', genital hipoplazi, normal karyotip, mikropenis, klinodaktili, kamptodaktili, hipoplastik tırnaklar ve orta derecede kısa gövde yapısıdır (2). Genetik geçiş gösteren sendromun nedeninin, 9q22 kromozomu üzerindeki ROR2 geninde gelişen mutasyon olduğu belirlenmiştir (3).

OLGU

6 yaşında, elektif olarak ameliyatı planlanan 18 kg ağırlığındaki erkek olgunun yapılan operasyon öncesi değerlendirilmesinde, 8 aylık iken Robinow sendromu tanısı konulduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde, patolojik bulgu olarak kısa kalın boyun, hipertelorizm, mezomelik brakimeli, servikal kifozis, mikropenis ve gelişme geriliği saptandı.

Ameliyathaneye alınan olguya, EKG, invaziv olmayan arter basıncı ve pulse oksimetre ile monitörizasyon uygulandı. % 100 oksijen ve % 1-8 sevofluran ile anestezi indüksiyonundan sonra, sol el sırtından 24 G branül yerleştirilerek sıvı uygulanmasına başlandı. 1.5 mcg/kg iv. fentanil enjeksiyonundan sonra 2.5 numara laringeal maske ilk girişimde sorunsuz olarak yerleştirildi. Kafi 10 ml hava ile şişirildi. Dinlemekle her iki akciğerin yeterli ve eşit olarak havalandığı saptandı.

Anestezi idamesi % 50 N₂O + % 50 O₂, % 1-3 sevofluran ile sürdürüldü. Ameliyat boyunca kas gevşetici ilaç kullanılmadı. Anestezi süresince olguda herhangi bir komplikasyon gelişmedi. 150 dakika süren ameliyat bitiminde spontan solunumu düzenli ve yeterli hale gelen olgudan laringeal maske sorunsuz olarak çıkarıldı. Olgu, derlenme odasında 30 dakika izlendikten sonra ilgili servise gönderildi.

TARTIŞMA

İlk olarak Robinow ve ark. tarafından 1969 yılında; kısa gövde yapısı, karakteristik yüz dismorfizmi (fetus yüzü), genital organlarda hipoplazi ve mezomelik brakimeli kombinasyonundan oluşan bozukluk Robinow sendromu olarak tanımlanmıştır (1). Klinik olarak tanı konulması için asıl gerekli kriterler karakteristik yüz, ön kolda brakimeli, kısa gövde yapısı ve genital hipoplazi olarak belirlenmiştir (2). Genetik olarak otozomal dominant, otozomal resesif ve heterojen geçiş gösterebilir (2). Sıklığı 1: 500.000 olmakla beraber, bebeklik veya erken çocukluk döneminde olguların % 5-10'u hayatlarını kaybettiklerinden prevalansının daha düşük olduğu sanılmaktadır.

Robinow sendromu her iki cinste eşit olarak görülür (2). Sendromun coğrafi bölge açısından göreceli olarak sık olarak görüldüğü ülkelerden birisi de Türkiye'dir (4).

Sendroma eşlik eden özel metabolik bir bozukluk saptanmamıştır (5). Radyolojik incelemeler, spinal veya kostal deformiteler, ön kol brakimelisi, el anomalileri ve yüz yapılarının değerlendirilmesinde kullanılabilirler.

Prenatal dönemde, tanı amacıyla uzun kemikler ile ulna veya humerus oranı kullanılan bir ölçümdür.

Pulmoner ve kardiyak komplikasyonlara bağlı olarak olguların yaklaşık olarak % 5-10'u erken çocukluk döneminde hayatlarını kaybeder (2). Olguların % 20'sinde değişik derecelerde mental retardasyon saptanmakla beraber, çoğu olguda zeka normaldir (3). Rekombinan büyüme hormonu uygulanmasının, Robinow sendromunda büyüme hızını belirgin olarak artırdığı gösterilmiştir (4). Olguların çoğunda, normal zeka, yeterli cinsel fonksiyon ve üreme ile birlikte normal hayat süresi görülür (2).

Robinow sendromlu olgular vertebral anomali veya skolyoz düzeltilmesi, dental bozuklukların ortadan kaldırılması ve fasiyal rekonstrüksiyon için cerrahi uygulanmasına maruz kalırlar (6). Anestezi morbiditesi ve mortalitesi sıklıkla hava yolunun güvenli olarak sağlanamamasına bağlıdır. Yüz ve dişlerdeki şekil bozuklukları, kısa boyun ve kısa gövde yapısı nedeniyle zor veya başarısız endotrakeal entübasyon gelişme olasılığı yüksektir (6,7). Sendromda görülen vertebral anomaliler ve skolyoz sonucu santral bölgesel anestezi uygulamaları da güçleşir (7,8).

Zor endotrakeal entübasyon gelişebileceğini düşündüğümüz olgumuzda, olası travma ve komplikasyonlardan kaçınmak için, hava yolunu sağlamak amacıyla larengeal maske yerleştirmeye karar verdik. Larengeal maske, bir ucu standart 15 mm'lik konnektör ile solunum devresine bağlanan diğer ucunda ise ince bir pilot tüp ile şişirilen ve hipofarinks anatomisine uygun şekilde yapılmış eliptik balon bulunan bir borudur (9). Şişirilen eliptik balon kayganlaştırılıp kör olarak hipofarinkse yerleştirilir. Bazı olgularda, mevcut anatomik defektler larengeal maske uygulamasını zorlaştırabilir. Maske iyi yer-

leştirilmeze ve özofagusun üst ucu maskenin içinde kalırsa mide gaz ile dolar ve şişer. Bunun önlenmesi için zor olgularda larengeal maske direkt veya fiberoptik laringoskop kullanılarak, görerek yerleştirilmelidir.

Tüm larengeal maske uygulanan pediatrik olgularda olduğu gibi, Robinow sendromunda da, hastanın solunum yolu refleksleri dönmeden larengeal maske çıkarılmamalıdır (10).

Sonuç olarak, hava yolunun endotrakeal tüp ile sağlanmasının zor olabileceği düşünülen Robinow sendromlu olgularda larengeal maske uygulamasının güvenli hava yolu sağlanmasında etkin bir yöntem olarak kullanılabiliriz.

KAYNAKLAR

1. **Robinow M, Silverman FN, Smith HD:** A newly recognized dwarfing syndrome. *Am J Dis Child* 117:645-51, 1969.
2. **Robinow M:** Robinow syndrome. içinde: Buyse ML, ed. *Birth Defects Encyclopedia*. Massachusetts: Blackwell Scientific Publications 1499-1500, 1990.
3. **Patton MA, Afzal AR:** Robinow syndrome. *J Med Genet* 39: 305-10; 2002.
4. **Aksit S, Aydınlioglu H, Dizdärer G, et al:** Is the frequency of Robinow syndrome relatively high in Turkey? Four more case reports. *Clin Genet* 52:226-30, 1997.
5. **Castells S, Chakurkar A, Qazi Q, Bastian W:** Robinow syndrome with growth hormone deficiency: treatment with growth hormone. *J Pediatr Endocrinol Metab* 12:565-71, 1999.
6. **Singh SK, Bhadada SK, Singh R, et al:** Robinow syndrome. *J Assoc Physicians India* 48:836-7, 2000.
7. **Sleesman JB, Tobias JD:** Anaesthetic implications of the child with Robinow syndrome. *Paediatr Anaesth* 13:629-32, 2003.
8. **Lirk P, Rieder J, Scheuerholz A, Keller C:** Anaesthetic implications of Robinow syndrome. *Paediatr Anaesth* 13:725-7, 2003.
9. **Benumof J:** Laryngeal mask airway: indications and contraindications. *Anesthesiology* 77:843-48, 1992.
10. **Kundra P, Deepak R, Ravishankar M:** Laryngeal Mask insertion in children: a rational approach. *Paediatr Anaesth* 13:685-90, 2003.