

# Larsen sendromlu hastada entübasyon güçlüğü

Hayal TEZEL (\*), Mustafa SÜREN (\*), Sibel FADILLIOĞLU (\*), Suzan ADALI (\*\*), Tayfun ALDEMİR (\*\*\*)

## SUMMARY

### Airway problems in Larsen syndrome

*Larsen syndrome is a rare congenital connective tissue disorder which is characterised with a typical facial appearance, and it is neurological and musculoskeletal abnormality. Because of this special features, the patients are scheduled to have orthopedic and E-N-T region operations along their lives. The patients have short stature, small chin, cervical instability that cause to difficult intubation possibility during the operation. Airway problems caused by lack of rigidity of the upper airway may occur during intubation and extubation phases (1).*

*A 4 month old baby with a know diagnosis of Larsen syndrome and motor retardation was scheduled for bilateral patellar lucsation repair. The baby was evaluated as a case for a difficult intubation before the operation. The intubation was performed with a guidewire at a second attempt. After the difficult intubation there were no problems observed during perioperative and postoperative 24h periods about anesthesia.*

*Larsen syndrome is a rare disorder that needs a perfect preoperative preparation. Therefore it needs to review all alternative intubation techniques of elective difficult airway management.*

**Key words:** Larsen syndrome, difficult intubation, preoperative preparation.

**Anahtar kelimeler:** Larsen sendromu, entübasyon güçlüğü, preoperatif hazırlık

Larsen sendromu, ender görülen, kraniyofasiyal ve lokomotor sistemde anomalilerin eşlik ettiği, hava yolu zorluğu ve ortopedik problemler nedeniyle yaşamları boyunca KBB ve ortopedi operasyonları uygulanan bir hasta grubudur. Ortopedik açıdan çok iyi tanımlanmış olan sendromun anestezi bildirimiz azdır. Bu operasyonların anesteziinde karşılaşılan sorunlar; hava yolunun sağlanmasında güçlük, sık akciğer infeksiyonları nedeniyle sağlıklı dönemin bulunmasında zorluk, trakeomalazi, bronkomalazi, servikal stabilasyonun sağlanması

ve pozisyon değişikliğinin getirdiği risklerdir.

## OLGU

Doğumdan hemen sonra Larsen sendromu tanısı konmuş, 3 kg ağırlığında, 54 cm boyunda, 4 aylık kız çocuğu, bilateral patella çıkığı nedeniyle operasyonu planlandı. Preoperatif değerlendirmede, gelişme geriliği, bilateral kalça çıkığı, bilateral patella çıkığı, pes ekina varusu olan, her iki dirsekte kontraktür gelişmiş ve sendromun tipik yüz görünümüne (Resim 1, 2) sahip, kısa boyun, küçük çene, orofaringeal muayenede yarık damak, yüksek tavan tespit edilen olgunun preoperatif servikal grafisi normaldi. Laboratuvar tetkikleri; Hct % 31.3, Hb 11.0 g/dl, WBC 12.7 K/uL, PLT 447 K/uL, PT 12 saniye, PTT 27 saniye, INR 1.0, glukoz 99 mg/dL, üre 18 mg/dL, kreatin 0.30 mg/dL, AST 41U/L, ALT 32 U/L idi.

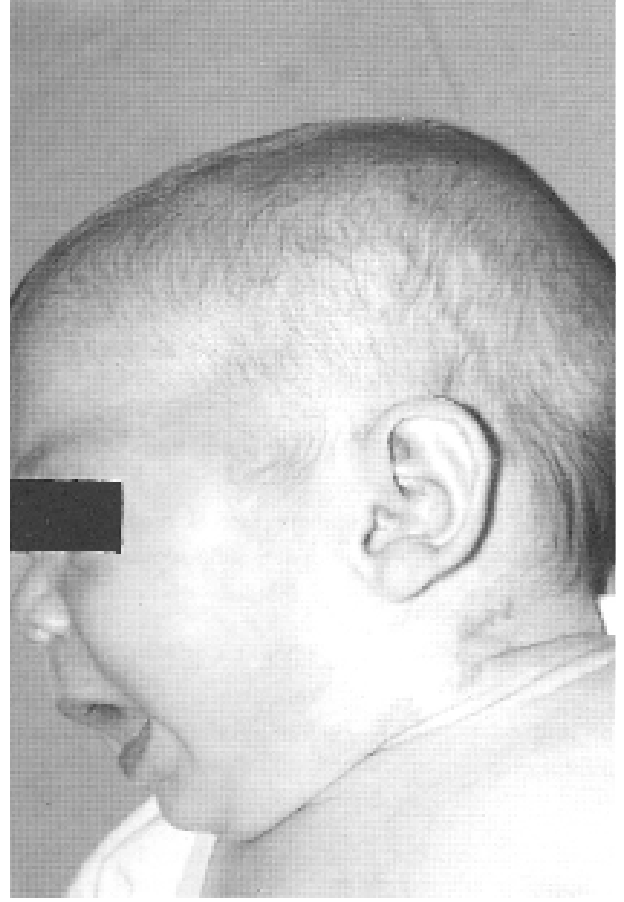
Larsen sendromunda ciddi kifoz, özellikle C5-C6 seviyesinde vertebra korpuslarının gelişmemiş olması, C5-C6'da servikal kanala ya da korda bası olabilmemesi, subglottik stenoz, eliptik krikoid görülebilmesi nedeniyle (2) preoperatif zor entübasyon beklenen olgu için alternatif seçenekler hazırlandı. İndüksiyon sevofloran ile yapıldıktan sonra ilk denemede entübasyon sağlanamadı. Larinkoskopik görünümde trakea sola deviy ve epiglotun yukarda, kaudale yönelik olması nedeniyle ikinci deneme 0.1 mg/kg vekuronyumla ve stile ile yönlendirilen tüple yapıp entübasyon sağlandı. Anestezi % 2'lik sevofloran, % 50 N<sub>2</sub>O ve % 50 O<sub>2</sub> ile sürdürüldü. Gelişebilecek ödem engelleyebilmek amacıyla sistemik steroid olarak 1 mg/kg prednizolon iv. yapıldı. Operasyon 5,5 saat sürdü ve peroperatif hemodinamik parametreler stabil seyretti. Ekstübasyon aşaması da aynı özenle yapıldıktan sonra gelişebilecek subglottik ödem tehdidi ve uzun süreli operasyon nedeniyle hasta yoğun bakıma alındı. 24 saatlik takipte her hangi bir sorunla karşılaşılmadı.

## TARTIŞMA ve SONUÇ

Larsen sendromu; 1950 yılında ilk defa Larsen tarafından tanımlanmış, artrodijitalis sendrom, eklem displazisi, silindir parmak sendromu olarak da adlandırılan nadir bir hastalıktır. Etiyolojisinde doğumsal ve genetik olasılıklar, otozomal çekinik ve otozomal baskın yeni mutasyonlar düşünülmektedir. Patolojik mekanizma belli değildir. Epifiz çekirdeğinde ossifikasyon bozuklu-



Resim 1.



Resim 2.

ğu ve atipik ossifikasyon atakları tespit edilir. Etkilenen organlar eklem, yüz kemikleri, iskelet, bağ dokusu ve hareket sistemidir. Yüzde tipik dismorfizm, hipertelorizm, çökük burun, frontal bombenin çıkıklığı, dudak ve damak yarığıyla, büyük eklem displazileri, omurga anomalileri şiddetli kifo-skolyoz (özellikle servikal omurlarda), pes ekına varus, silindir parmaklar görülür. Beraberinde trakeomalazi, subglottik ödem, işitme ve görme güçlüğü, spina bifida, orantısız büyüme ya da gelişme geriliği, süt çocukluğu döneminde sık karşılaşılan solunum yolu hastalıkları, yara iyileşmesinde gecikme, atlanto-oksipital subluksasyon ve tetrapleji riski, bazen kardiyak anomaliler, solunum yetersizliği ve mental retardasyon olabilir. Hastalar, sendromun getirdiği mevcut sorunlar nedeni ile sık ortopedik operasyona maruz kalırlar (1,2,5,6).

Osteokondroplaziler ve konjenital eklem subluksasyonları, hastaların birincil hastalıklarından kaynaklanan nedenler ve hareket kısıtlılığı olması nedeniyle sık ortope-

dik girişim gereken hasta grubudur. Nadir görülmesi anestezi tecrübesinin de az olması, trakeomalazi, bronkomalaziye bağlı hava yolu daralması ve servikal subluksasyon riski nedeniyle detaylı preoperatif değerlendirme gerektirir.

Stevenson ve ark. 1991'de ayrıntılı olarak yaptıkları sunumda, üç olguda kısa boyun, damak ve servikal instabilitenin yokluğu nedeniyle zor entübasyona dikkat çekerek bir bebekte entübasyon güçlüğü bir bebekte de minimal krup yaşadıklarını belirtmişlerdir (3). Bu hasta grubunda zor entübasyon öngörüsü nedeniyle preoperatif servikal kanalın durumunun radyolojik olarak incelenmesi, alternatif entübasyon yöntemlerinin farklı bleydler, fiberoptik laringoskopi, trakeostomi için hazırlanarak operasyona başlanması gerekir. Bu hastalarda günlük hayatın idamesi esnasında dahi minör travma sonrasında kuadrupleji ve ölümün gerçekleştiği rapor edilmiştir (4-6). Kretz tarafından yapılan sunumda, 3 aylık Larsen sendromlu bebek ortopedik operasyon için

kaudal epidural blok ve genel anestezi uygulanarak yüz üstü pozisyonda operasyon yapılıyor, 4 saat süren operasyon sonunda belirgin solunum güçlüğü, tüm ekstremitelerde hareketsizlik görülüyor. Nöropediyatrik konsültasyon sonucu istenen tomografide servikal düzeyde spinal kanalda tıkanmaya bağlı parapleji tanısı konuyor. Nöroşürirjenler bu bölgeye laminektomi yaptıktan sonra nörolojik semptomlar yavaş yavaş düzeliyor ve 9. ayın sonunda tam iyileşme oluyor. Bu sunumda servikal stabilitenin korunmasının, özellikle anestezi altında kürarize hastadaki önemi vurgulanmıştır (7).

Postoperatif hava yolu problemleri gelişebileceğinden bu hastaların ilk gün takibi önemlidir. Ekstübasyon güçlüğü veya postoperatif krup gelişebilecek olgularda intraoperatif steroid kullanımının komplikasyonları azalttığı belirtilmiştir (8,9).

Çocuklarda entübasyon güçlüğü, genellikle kraniyofasiyal komponenti olan sendromların bir parçası olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu sendromlar ve çocukta güç

entübasyon nadir görülür. Güç entübasyonda elektif olgularda alternatif seçenekler ve preoperatif değerlendirme önemlidir. Bu sendromların ve çocukta güç entübasyon olayının nadir görülmesi nedeniyle bu olguyu sunmak istedik.

## KAYNAKLAR

1. **Biro M, Abel T:** Pasch: Anästhesie bei seltenen Erkan kungen 1999; 240.
2. **T achjian's MO:** Pediatric orthopaedics. 1990; 1603.
3. **Stevenson GW:** Anesthesiology 1991; V 75. 142.
4. **T achjian's MO:** Pediatric orthopaedics. 1990; 852-855. John Anthony Herring. MD
5. **Lauder GR, Sumner E:** Larsen's syndrome: anaesthetic implications. Six case reports. Paediatr Anaesth 5(2):133-8, 1995.
6. **Rubio-Gonzalez MV, Arcas-Molina M, Moreno Cuesta J, Calero-Calero MR, Peyro-Garcia RR, Cuesta-Tobarra J:** Laryngospasm, a complication of anesthesia in a case of Larsen's syndrome. Rev Esp Anesthesiol Reanim 44(9):377-8, 1997.
7. **Grundfast KM:** Ann Otol Rhinol Laryngol 90(4 Pt 1):303-6, 1981.
8. **Kenneth Lyons Jones, MD:** Recognizable patterns of human malformation. 5. edition. 286-287.
9. **Franz-Josef Kretz:** Anaesthesie, Intensiv- und Notfall medizin bei Kindern. Thieme, 1998, s.126.