

Hallermann-Streiff-François Sendromlu Çocukta Ameliyat Odası ve Ameliyat Odası Dışı Anestezi Yönetimi

Anaesthetic Management of a Child with Hallermann-Streiff-François Syndrome in the Operating Room and in a Remote Location

Çiğdem AKYOL BEYOĞLU*, Gürcan GÜNGÖR*, İlhan BEYOĞLU*, Pervin SUTAŞ BOZKURT*, Yusuf TUNALI*, Beyhan TÜYSÜZ**

*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

**İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Genetik Bilim Dalı

ÖZ

Hallermann-Streiff-François (HSF) sendromu sporadik olarak ortaya çıkan mikrosefali, seyrek saç ve kaş, mikrofalmi, katarakt, ince cilt, ince ve sivri burun ve mikrognati gibi kraniyofasiyal bulguların yanısıra trakeomalazi, sık pulmoner infeksiyon ve ince ve osteopenik kemik yapısı ile karakterize bir genetik bozukluktur. Bu anomaliler üst hava yolu obstrüksiyonu ve zor entübasyona neden olabilmektedir. Bu makalede konjenital bilateral katarakt nedeniyle toplam 6 kez genel anestezi almış 4 yaşındaki HSF sendromlu bir hastada ameliyat odası ve ameliyat odası dışındaki anestezi yönetiminiz anlatılmaktadır.

Anahtar kelimeler: Hallermann-Streiff-François sendromu, anestezi, zor hava yolu

ABSTRACT

Hallermann-Streiff-François (HSF) syndrome is a genetic disorder with autosomal recessive inheritance which can cause dyscephaly, hypoplastic mandible, depressed nasal bridge, congenital cataracts and macroglossia. These craniofacial anomalies may lead to upper airway obstruction and difficult airway. In this article, we reported our anaesthetic management of a 4 -year- old patient with HSF syndrome who received general anesthesia for a total of 6 times due to congenital bilateral cataracts in operating room and in remote location.

Keywords: Hallermann-Streiff-François syndrome, anaesthesia, difficult airway

GİRİŞ

Hallermann-Streiff-François (HSF) sendromu ilk kez 1948 yılında Hallermann daha sonra 1950 yılında Streiff tarafından tanımlanmıştır ⁽¹⁾. Bu sendromda sıklıkla frontal paryetal çökme ile birlikte dissefali, hipoplastik mandibula, konjenital katarakt ve mikrofalmi, hipodonti, hipotrikozis, ciltte atrofi, boy kısalığı, klavikula ve omurgada hipoplazi görülmektedir ^(2,3). Sporadik olarak ortaya çıkar, nedeni bilinmemektedir. Hastalar sıklıkla konjenital katarakt nedeniyle ön segment cerrahisi geçirmektedir. Dismorfik kraniyofasiyal özellikler, trakeomalazi ve dar üst solunum yolları nedeniyle kraniyofasiyal yapı nedeniyle oluşabilecek zor hava yolu anestezi için en önemli risktir.

Bu olgu sunumunda konjenital bilateral katarakt nedeniyle genel anestezi altında iki kez ön segment cerrahisi, 3 kez genel anestezi altında göz muayenesi, bir kez de sedasyon altında manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılan HSF sendromlu bir çocukta uyguladığımız anestezi teknikleri ve özelliklerini tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Dört yaşında, vücut ağırlığı 13,5 kilo, boyu 87 cm olan HSF sendromlu kız çocuğu, orbital MRG için hastanemiz radyoloji kliniği MRG ünitesinde, gününbirlik anestezi için değerlendirildi. Hastamız bilateral katarakt nedeniyle 3. ve 5. ayında iki kez, 4 yaşında

Alındığı tarih: 02.04.2015

Kabul tarihi: 18.01.2016

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Çiğdem Akyol Beyoğlu, İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Kocamustafapaşa Cad. No:53 34098 Fatih / İstanbul

e-posta: cigdem-akyoll@hotmail.com

iken MRG için bir kez ve göz muayenesi için toplam 3 kez genel anestezi almıştır. Bu durumla ilgili deneyimlerimizi bir bilimsel makale olarak paylaşmak için gerekli onam hastanın babasından alındı.

Otuz altıncı gestasyonel haftasında doğup, doğum sonrası 40 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde kalan hasta ilk kez 3 aylıkken konjenital katarakt nedeniyle ön segment cerrahisi için hastanemiz göz kliniğine yatırıldı. Hasta ikinci kez beş aylık iken göz ameliyathanesinde bilateral konjenital katarakt nedeniyle lensektomi ve ön vitrektomi için genel anestezi aldı. Preoperatif değerlendirmesinde seyrek saç ve kaş, ince cilt, ince ve sivri burun ince burun, belirgin yanaklar ve mikrognatiden oluşan tipik HSF sendromu yüz bulguları mevcuttu. Her iki ameliyatında ameliyat odasına alınan hastaya elektrokardiyografi, pulse oksimetre ve non invaziv kan basıncı monitörizasyonu yapıldı. Maske ile indüksiyonda %80 O₂-hava karışımı içinde %6-8 sevofluran kullanılarak el üzerinden 26 G intravenöz (iv) kanül ile damar yolu açıldı ve sevofluran konsantrasyonu %2-3'e kadar azaltıldı. Anestezi idamesi %2 sevofluran, %40 O₂ -hava karışımı içinde inhalasyon yoluyla verildi. İndüksiyon ve idamede opioid ve nöromusküler bloker kullanılmadı. Peroperatif dönemde hava yolu güvenliğini sağlamada herhangi bir hava yolu gereci kullanmaya gerek kalmadı. Her iki ameliyatı ventilasyon ve entübasyon zorluğu ile karşılaşılardan olaysız bir şekilde bir saatte bitti. Postoperatif ekstübe edilen hasta kurum dışında pediatrik yoğun bakım ünitesine takip amaçlı gönderildi. Postoperatif takibinde solunumsal ya da kardiyak bir sorun gelişmedi.

Ameliyathane dışı anestezi uygulaması için 4 yaşında iken yapılan değerlendirmesinde, hastanın mikrognatı, basık burun kökü, paryetal çökme ve hipotrikozisten oluşan tipik bir HSF sendromlu yüz görünümü olduğu görüldü (Resim 1). Nörolojik ve mental gelişimi yaşının gerisindeydi. Katı gıdaları yutmakta zorlanıyor ve sonda ile sıvı gıdalar alarak besleniyordu. Gastroözofageal reflüye bağlı sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçiriyordu. Babasından alınan anamneze göre sırtüstü yatamayıp lateral pozisyonda uyuyordu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde kalp yetersizliği lehine herhangi bir bulguya rastlanmadı. Akciğer sesleri bilateral eşit doğaldı ve son 2 hafta içinde solunum yolu enfeksiyonu geçirmemişti.



Resim 1. Hastamızın mikrognatı, basık burun kökü, paryetal çökme ve hipotrikozisten oluşan tipik bir yüz görünümü mevcuttu.

Altı saatlik açlık sonrası gününbirlik anestezi için MRG ünitesine alındı. Zor ventilasyon-zor entübasyon olabileceği öngörülen hastada, hava yolu açıklığını sağlayabildiğini bildiğimiz lateral pozisyonda spontan solunumun korunarak sedasyon uygulamasına karar verildi. Periferik O₂ satürasyonu ve kalp atım hızı nabız oksimetresi ile monitörize edildi. Damar yolu açılması sırasında ajite olan ve zor damaryolu olabileceğini öngördüğümüz hastaya inhalasyon anestezisi ile intravenöz kanülasyon yapmaya karar verildi. İnhalasyonda %8 sevofluran, 6 litre/dk. taze gaz akımı ile sağlandı ve yeterli anestezi derinliği sağlandıktan sonra %2 sevofluran ile sağ el sırtından 26 gauge kanül ile intravenöz kanülasyon yapıldı. Kanülasyon sonrasında inhalasyon anestezisi kapatılarak midazolam 0,1 mg/kg, atropin 0,01 mg/kg iv uygulandı. Atropin sekresyonları azalttığı için ameliyat odası dışı anestezi uygulamalarımızda rutin olarak kullanılmaktadır. Hastanın spontan solunumunu korumak için ketamin-propofol 10 mg/mL karışımından propofol 0.5 mg/kg +ketamin 0,5 mg/kg yavaş iv uygulandı. Hastanın spontan solunumunu koruduğu emin olunduktan sonra MRG alanına taşındı ve sağ lateral dekübit pozisyona alındı. Periferik O₂ satürasyonu ve kalp

atım hızı nabız oksimetresi ile sürekli olarak, kan basıncı non-invaziv tansiyon manşonu ile 5 dk.'da bir monitörize edildi. İşlem başladıktan 10 dk. sonra iv kontrast madde enjeksiyonu sırasında ketofol dozu propofol 0,5 mg/kg+ketamin 0,5 mg/kg olacak şekilde iv olarak yine yapıldı. Yirmi dk. süren MRG sonrasında hasta olaysız bir şekilde uyandırıldı. Bulantı-kusması olmayan ve bilinç düzeyi eski hâline dönen hasta işlemden 30 dk. sonra evine gönderildi.

Hasta genel anestezi altında göz muayenesi için 4 yaşında iken 3 kez daha anestezi almıştır. Anestezi induksiyonu %6-8 sevofluran, 6 litre/dk. taze gaz akımı ile sağlanarak, idamede %2-3 sevofluran %40 O₂ -hava karışımı içinde inhalasyon yolu ile yapıldı. İntravenöz herhangi bir ek medikasyona gereksinimi olmaksızın muayenesi sonlandı ve hasta olaysız bir şekilde uyandı. Anestezi induksiyon ve idamesinde yalnızca inhalasyon anestezisi yöntemi kullanılan, intravenöz herhangi bir anestezi ilaç kullanılmayan hasta tam olarak uyandığı görüldükten sonra postoperatif 30. dk.'da evine gönderildi.

TARTIŞMA

Hallermann-Streiff-François sendromu hastaların preoperatif değerlendirilmesinde yapılması gereken deneyimli bir anestezi tarafından dikkatli bir hava yolu muayenesidir. Buna ek olarak bu hastalarda görülebilecek konjenital ya da üst hava yolu obstrüksiyonuna sekonder gelişebilecek kardiyak anomaliler yönünden hasta değerlendirilmelidir.

Bu hastaların anestezisinde en önemli konu, hem zor ventilasyon hem de zor entübasyon durumuyla karşılaşılma olasılığıdır⁽⁴⁾. Mandibular hipoplazi dar üst solunum yolları ve ince kıkırdak yapısı, mikrostomi ventilasyon ve entübasyonu zorlaştıracak nedenlerdir. Bu hastalarda temporomandibular eklem kolaylıkla disloke olabilir⁽⁵⁾. Ameliyat odası koşullarında sedasyon ve lokal anestezi kullanılarak yapılacak fiberoptik bronkoskopi ile entübasyon planlanabilir. Laringeal maske, laringeal maske içerisinden kılavuz tel ya da fiberoptik bronkoskopi geçirerek entübasyon da zor hava yolunda kullanılan alternatif yöntemlerdir⁽⁶⁾. Biz hastamızın bir yaştan küçükken anomalilerin çok belirgin şekil bozukluğu yapmadığı dönemlerde,

ameliyat odasında ön segment cerrahisi için endotrakeal entübasyon uygulamalarında herhangi bir zorlukla karşılaşmadık. Bir yaşından sonraki anestezi uygulamalarında entübasyon gereksinimi olmadı.

Bu hastalar solunum sistemi enfeksiyonu geçirmeye yatkın olmaktadır. Bu nedenle artmış sekresyon ve reaktif hava yolu yönünden dikkatli olunmalıdır. Hastanın gastroözofageal reflüye bağlı sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Preoperatif değerlendirmesinde solunum sesleri doğaldı ve son 2 hafta içinde herhangi bir solunum yolu enfeksiyonu geçirmediği öğrenildi. Sedasyon altında MRG sırasında hipersekresyon ve reaktif havayolu ile ilgili herhangi bir sorun yaşanmadı.

Zor hava yolu beklenen HSF sendromlu çocukların ameliyat odası dışı anestezi uygulamalarında üst hava yolunda oluşabilecek obstrüksiyon nedeniyle dikkatli olunmalıdır. Sedasyon uygulamasından sonra gelişen larinks tonusundaki azalma üst hava yolu obstrüksiyonunu tetikleyebilir. Hastanın uyurken havayolu açıklığını lateral pozisyonda sağladığı öğrenildi. Biz de MRG için uyguladığımız sedasyonda spontan solunumun korunması ve hastanın üst hava yolu açıklığını sağladığını bildiğimiz lateral pozisyonda kalmasını uygun bulduk. Ayrıca üst hava yolunda oluşabilecek sekresyonu engellemek için antimuskarinik ajan uyguladık. Hasta MRG sonlandığında sorunsuz bir şekilde uyandı. HSF sendromlu hastalarda çocuk yaşı büyüdükçe sorunların daha da artacağı unutulmamalı ve önceki sorunsuz anestezi uygulamaları yanlış yönlendirici tutuma yöneltmemeli ve her durumda önlemler alınmalıdır.

SONUÇ

Hallermann-Streiff-François sendromlu olgularda ameliyat odası içi ve dışı anestezi uygulamalarında hava yolu güvenliğinin sağlanmasında zorluk yaşanabilir. En uygun yöntem spontan solunumun korunmasıdır. Zor ventilasyon ve entübasyon için hazırlıklı olunmalı, gerekli ekipman her zaman hazır bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **Hoefnagel D, Bernischke K.** Dyscephalia mandibulo-oculo-facialis. *Arch Dis Child* 1965;40(209):57-61
<http://dx.doi.org/10.1136/adc.40.209.57>
2. **Fatt Cheong K, Su Lin Tham C.** Anaesthetic management of a child with Hallermann-Streif-Francois syndrome. *Paediatr Anaesth* 2003;13(6):551-2.
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.01087.x>
3. **Mahabaleswara HK, Bhagat S, Vinodhadevi V.** Difficult intubation in an infant with Hallermann-Streif syndrome—easy with Airtraq laryngoscope. *Pediatric Anesthesia* 2012;22(5):497-98.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2011.03762.x>
4. **Malde AD, Jagtap SR, Pantvaidya SH.** Hallermann-Streif syndrome: airway problems during anaesthesia. *J Postgrad Med* 1994;40(4):216-8.
5. **Nyhan WL, Sakati NA.** Diagnostic Recognition of Genetic Disease. Philadelphia: 1987; 666-669.
6. **Badr A, Tobias JD, Rasmussen GE, Stokes DC, Neblett WW.** Bronchoscopic airway evaluation facilitated by the laryngeal mask airway in pediatric patients. *Pediatr Pulmonol* 1996;21:57-61.
[http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(199601\)21:1<57::AID-PPUL10>3.0.CO;2-C](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(199601)21:1<57::AID-PPUL10>3.0.CO;2-C)