

Olgu Sunumu

Marfan Sendromunda Torakoabdominal Aort Anevrizma Onarımı: Anestezi Yaklaşımı

Funda GÜMÜŞ *, S. Nadir ŞİNİKOĞLU *, Mevlüt ÇÖMLEKÇİ *, Aysin ALAGÖL *, Berk ÖZKAYNAK **

ÖZET

Marfan Sendromu, iskelet, kardiyovasküler, solunum ve oküler sistemleri tutan, bağ dokunun otozomal dominant geçiş gösteren bir hastalıktır. Marfan Sendromunda, aortik diseksiyon ve rüptüre neden olan proksimal aortanın ilerleyici dilatasyonu hastalığın en tehlikeli komplikasyonudur. Marfan Sendromu ender görülen bir sendrom olmakla birlikte, kalp ve aort patolojilerinden başka nedenlerle de acil veya elektif koşullarda anesteziyologların karşısına çıkabilmektedir. Güç endotrakeal entübasyon ve eklem dislokasyonları olasılığı da akılda tutulmalıdır. Makalemizde, elektif şartlarda torakoabdominal aort anevrizma ameliyatı uygulanan Marfan Sendromlu bir olguda anestezi yönetiminizi sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Marfan sendromu, torakoabdominal anevrizma, genel anestezi

SUMMARY

Anesthesia Management of a Thoracoabdominal Aortic Aneurysms in Marfan Syndrome

Marfan Syndrome is an autosomal dominant connective tissue disorder affecting skeletal, cardiovascular, respiratory and ocular systems. The most serious complication of Marfan Syndrome is progressive dilatation of aorta which resulting in aortic dissection and rupture. Although this syndrome is rare, it can be encountered in elective and emergency cases other than cardiac and aortic pathologies. Difficult endotracheal intubation and joint dislocations must be considered in these cases. In this case report we aimed to present our anesthetic approach for an elective thoracoabdominal aneurysm operation in a patient with Marfan Syndrome.

Key words: Marfan syndrome, thoracoabdominal aneurysm, general anesthesia

GİRİŞ

Marfan Sendromu kardiyovasküler, iskelet ve oküler sistemleri tutan bağ dokunun, otozomal dominant geçişli, 9800 doğumda 1 görülen bir hastalıktır. Etiyolojide başlıca etken fibrillin sentezinin bozulmasıdır. Multisistemik tutulum göstermesine karşın en önemli bulguları kardiyovasküler sisteme ait olanlardır ^(1,2). Aort ve kalp kapakçıklarını destekleyen dokuların anormal olması aortik dilatasyon ve kapak yetmezlikleriyle sonuçlanabilir. Hastalık tipik olarak proksimal aortada ilerleyici genişlemeye ve buna sekonder

gelişen diseksiyon ve rüptür nedeniyle ani ölümlere neden olur. Aort anevrizması ve beklenmeyen anevrizma rüptürü, bu sendromun önemini artıran, yaşamı tehdit edici bileşendir ⁽³⁾. Bunların yanı sıra eşlik eden amfizem, spontan pnömotoraks gibi solunumsal; pektus ekskavatus, skolyoz, mandibular ve diğer eklemlerin luksasyonu gibi iskelet sistemi sorunları da dikkate alındığında, Marfan Sendromu anesteziyolog için önem arz eden ciddi bir hastalıktır.

Makalemizde, aile öyküsü olan, Marfan Sendromu tanısı almış elektif şartlarda torakoabdominal anevrizma operasyonu uygulanan olgumuzda anestezi yönetiminizi sunmayı ve literatür ışığında tartışmayı amaçladık.

OLGU

Otuz yedi yaşında, 168 cm boyunda, 63 kg ağırlığında kadın olgu, daha önce ablasında Marfan Sendro-

Alındığı tarih: 27.06.2011

Kabul tarihi: 24.08.2011

* S.B. Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

** S.B. Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

Yazışma adresi: Funda Gümüş, S. B. Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Merkez Mah. 6. Sok. 34200 Bağcılar, İstanbul

e-mail: fgumus@hotmail.com

mu tespit edilip aile taraması yapıldığında Marfan Sendromu (MS) teşhisi olarak takibe alınmıştı. Kalp cerrahisi konseyinde mevcut torakoabdominal aort anevrizmasında büyüme olması nedeniyle ameliyatı planlandı. On yıldır karın ağrısı ve çarpıntı yakınmaları olan olgunun özgeçmişinde sezaryen ameliyatı, antidepresan ve antihipertansif ilaç kullanımı dışında özellik yoktu. Aile sorgulamasında nedeni bilinmeyen erken ölümler olduğu, kız kardeşinin MS'ye bağlı torakoabdominal aorta replasmanı geçirdiği öğrenildi. Olgunun ekstremiteleri normalden uzun olup kifoskolyozu, eklem hiper mobilitesi ve kemik deformiteleri mevcuttu. Yüksek damak saptanmayan, prognatizmi olan olgunun ağız açıklığı normaldi ve bu bulgularla "Mallampati I" olarak değerlendirildi. Laboratuvar bulguları, solunum sesleri, akciğer grafisi ve solunum fonksiyon testleri normaldi. Elektrokardiyografide (EKG) normal sinüs ritmi mevcut olup, ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu % 60 ve kapak fonksiyonları normaldi. Tomografide aortada diyafragma seviyesinden başlayıp iliak arterlere kadar devam eden, en geniş yerinde 48 mm çapta anevrizmatik dilatasyon mevcuttu. Olguya ameliyattan önceki gece 10 mg oral diazepam (Diazem, Deva), ameliyat sabahı 3 mg intravenöz (iv) midazolam (Dormicum, Roche) premedikasyonu verildi. Ameliyat odasına alınan olguya 12 derivasyonlu EKG, periferik oksijen satürasyonu monitorizasyonu (SpO₂) uygulandı. Lokal anesteziyle sağ radial arter kanüle edilerek invaziv arter kan basıncı (AKB) monitorizasyonu yapıldı. Anestezi indüksiyonu 0,1 mg kg⁻¹ midazolam, 0,1 mg kg⁻¹ vekuronyum (Norcuron, Organon) ve 20 µg kg⁻¹ fentanil (Fentanyl, Meditera) ile yapıldı. Olgunun anevrizması diyafragma seviyesinden başlamaktaydı ve olguda, supradiafragmatik eksplorasyon planlandığı için tek akciğer ventilasyonu yapılmasına karar verildi. Tek akciğer ventilasyonu planlandığı için çift lümenli endobronşiyal tüp ile sorunsuz olarak entübe edildi. Entübasyon sonrasında solunum parametreleri FiO₂ % 50 - % 60, tidal volüm 8-10 mL kg⁻¹, solunum frekansı 12-14 soluk dk⁻¹ olacak şekilde ayarlandı. Solunum parametreleri operasyon süresince ve tek akciğer ventilasyonu sırasında end-tidal CO₂, SpO₂ ve arter kan gazı takiplerine göre hipoksi, hiperkarbi ve asidoza izin verilmeyecek şekilde düzenlendi. Sağ v. jugularis internadan 7.5 F santral kateter, sol v. jugularis internadan 8.5 F kateter ve ameliyat planında yer alan distal perfüzyon yeterliliğini monitorize etmek için sağ femoral arter

kateteri yerleştirildi. Santral venöz basınç (SVB) ve femoral arter basınçları monitorize edildi. Nazogastrik sonda, nazofarengeal ısı probu ve mesane sondası takılarak, kısmi sağ lateral dekübit pozisyonu verildi. Anestezi idamesinde, % 1-2 sevofluran (Sevorane, Abbott), % 50 - % 60 oksijen-hava karışımı, iv 0.1-0.25 µg kg⁻¹ dk⁻¹ remifentanil infüzyonu, aralıklı 0.5 mg kg⁻¹ vekuronyum kullanıldı.

Diyafragma seviyesinden başlayıp iliak arterlere dek uzanan anevrizma eksplorasyonu ve rezeksiyonunu sırasında tek akciğer ventilasyonuna geçildi. Cerrahi onarım, distal organ perfüzyonunu korumak için aşamalı kros-klemp tekniği ve distal femoro-femoral perfüzyon yapılarak gerçekleştirildi. Aort replasmanına başlanmadan önce tam doz heparinizasyon (300 IU kg⁻¹) yapılarak femoro-femoral perfüzyona geçildi. Proksimal aortada ve sağ kalpte normal arteryel ve venöz dolum basınçları idame ettirilirken, distal aortada arteryel basıncı > 60 mmHg seviyesinde tutmak için 1000-1500 mL dk⁻¹ ile femoro-femoral perfüzyon uygulandı. Böbrekler, renal arterlerden hipotermik koruyucu solüsyon (100 mL dk⁻¹ +4 °C Ringer laktat, 12 gr L⁻¹ mannitol 3 dk.; 30 dk. aralıklarla yinelenecek) ile perfüze edildi. Total distal perfüzyon süresi 144 dk., aortik kros-klemp süresi 80 dk. idi. Diürez için ayrıca 80 mg furosemid (Lasix, Sanofi Aventis) uygulandı. Kan kayıplarını minimize etmek için ototransfüzyondan (Dideco Electa No:BO17148110) faydalanıldı. SVB 6-10 mmHg olacak şekilde sıvı infüzyonu, hematokrit % 25-27 olacak şekilde eritrosit transfüzyonu yapıldı. Ameliyat süresince 30 dk. aralıklarla AKB takibi ile hipoksi ve asidoza izin verilmedi. Aort klempinin kaldırılmasıyla oluşabilecek asidozun engellenmesi için klemp süresince % 8.4 sodyum bikarbonat 0.05 mEq kg⁻¹dk⁻¹ infüzyon şeklinde uygulandı. On saat süren ameliyat sırasında, 3000 mL kristaloid, 2000 mL kolloid, 4 ünite eritrosit ve ototransfüzyondan kazanılan kan kullanıldı. Ameliyat sonunda 3 ünite taze kan ve 4 ünite taze donmuş plazma infüzyonu yapıldı. Supin pozisyona çevrilen hasta standart tek lümenli endotrakeal tüp ile reentübe edilerek kardiyovasküler cerrahi yoğun bakım ünitesine (KVC-YBÜ) götürüldü. Hemodinamik ve cerrahi açıdan stabil seyreden olgu, remifentanil infüzyonu aşamalı azaltılarak 10. saatte ekstübe edildi. Ekstübasyon sonrası analjezi için hasta kontrollü intravenöz analjezi yöntemi kullanıldı (Tablo 1). İki gün KVC-YBÜ, üç gün servis takibi sonrası olgu, nöro-

Tablo 1. Marfan Sendromlu torakoabdominal aort anevrizma ameliyatlarında anestezi yönetimi.

Hedef	Müdahale
Cerrahi saha eksplorasyonu	Tek akciğer ventilasyonu
Antikoagülasyon	Anfraksiyone heparin (300IU kg ⁻¹)
Viseral organ korunması	Aşamalı kros-klemp Distal femoro-femoral perfüzyon Renal arterlerin hipotermik solüsyon ile perfüzyonu Furosemid
Kanama	Ototransfüzyon
İntraoperatif yönetim	Arter kan gazı (hipoksi, asidoz, hematokrit) takibi Sıvı idamesi (SVB 6-10 mm Hg) Kan transfüzyonu Vazopressör ve/veya inotrop kullanımı Bikarbonat infüzyonu
Peroperatif analjezi	Remifentanil infüzyonu (ekstübasyon kadar) Hasta kontrollü intravenöz analjezi

SVB: Santral venöz basınç

lojik defisit ve viseral organ malperfüzyonu olmadan sorunsuz taburcu edildi.

TARTIřMA

Marfan Sendromunda, araknodaktili, uzun orantısız boy, eklem hiper mobilitesi, lens subluksasyonu ve mitral kapak prolapsusu gibi bulgular tanı koydurucudur. Prognatizm ve yüksek damak nedeniyle güç entübasyona hazırlıklı olunması gerektiđi, temporomandibular eklem ve diđer eklemelerin dislokasyon riski nedeniyle işlemlerin dikkatli ve nazik yapılması gerektiđi bildirilmiştir (4,5). Yeniaras ve ark. (5) Mallampati skoru grade IV olan MS'li bir olguda güç entübasyon için hazırlıklı olunması gerektiđine dikkat çekmiştir. Olgumuz Mallampati I idi, fakat Marfanoid yüz şekli ve prognatizm nedeniyle güç entübasyon hazırlığı yapıldı. Entübasyonda sorun yaşanmadı.

Marfan Sendromlu olgularda akciğer tutulumuyla erken yaşlarda amfizem ve restriktif akciğer harabiyeti

gelişebilir. Spontan ve pozitif basınçlı ventilasyon sırasında pnömotoraks izlenebilir (4,6). Bu nedenle tek akciğer ventilasyonu gerektiren operasyonlarda, akciğer tutulumu daha fazla önem kazanmaktadır. Bizim olgumuzda da, anevrizma eksplorasyonu için sol akciğerin izole edilmesi gerekti ve bu nedenle tek akciğer ventilasyonu uygulandı. Bu olgularda tek akciğer ventilasyonu için endobronşiyal çift lümenli tüp ve bronş blokerleri kullanılabilir. Olgumuzda endobronşiyal çift lümenli tüp kullanarak sol akciğeri izole ettik. Olgumuzda, ameliyat süresince olabildiğince çift akciğer ventilasyonu yapılmasına özen gösterildi. Olgumuzda akciğer tutulumu yoktu ve ameliyat öncesi yapılan solunum fonksiyon testleri normaldi. Tek akciğer ventilasyonunda sorun yaşanmadı.

Bu olgularda anestezi ajanı seçiminde üstünlük gösteren bir yöntem tanımlanmamıştır (7). Genel anestezi indüksiyonunun yavaş ve kontrollü bir şekilde yapılması, indüksiyon ve idamede, arteryel duvar gerilimini arttırarak anevrizma rüptürüne neden olacak hipertansiyona, miyokard iskemisine neden olacak taşikardi ve hipotansiyona izin vermeden optimum organ perfüzyon basıncının korunmasının önemi vurgulanmıştır (7). Yüksek doz opioid indüksiyonu tekniđiyle hemodinamik deđişikliklerin en aza indirilebileceđi, laringoskopinin neden olabileceđi olumsuz hemodinamik yanıtın vazodilatatör veya beta-blokör ajanlar kullanılarak engellenebileceđi de önerilmektedir. Bu olguda da genel anestezi indüksiyonunda opioid anestezi indüksiyon tekniđini kullanıldı ve hemodinamik sorun yaşanmadı. Ameliyat sırasında kullanılan remifentanil infüzyonunu KVC-YBÜ'nde aşamalı olarak azaltılarak uyanma ve ekstübasyon sürecinin ani kan basıncı ve kalp atım hızı artışı gibi istenmeyen hemodinamik yanıtları engellendi.

Torakoabdominal aort onarımlarında multiorgan yetmezlikleri ve inme en çok görülen komplikasyonlardır (8). Kros-klemp yerine ve süresine göre, distal organlarda ve spinal korda iskemi gelişebilmektedir. Spinal kord iskemiyeye en duyarlı organdır ve iskemik hasar, paraparezi veya parapleji ile sonuçlanabilmektedir. Spinal kord disfonksiyonunu önleyen tam etkili ve güvenli bir koruma yönteminin varlığından söz etmek olası deđildir. Spinal kordu besleyen ve genellikle torakal 8-12 seviyesinden çıktığı belirtilen Adamkiewicz arterini içine alan yüksek kros-klemp seviyesinde serebrospinal basınç drenajı yapılarak

spinal kord perfüzyonunun korunabileceği bildirilmiştir^(8,9). Olgumuzda aort kros-klempi torakal 12 seviyesinin altında olduğundan ve interkostal arterler seviyesinde bir işlem yapılmadığından, spinal drenaj yöntemi uygulanmadı. Distal femoro-femoral perfüzyon, aşamalı aort kros-klemp yöntemiyle medulla spinalis ve viseral organların korunması sağlandı.

Marfan Sendromlu torakoabdominal aort anevrizması olan olguların cerrahi sürecinde, hemodinamik stabilitenin sağlanması anestezi yönetimi açısından sorun oluşturabilir. Bu olgularda klempin proksimal seviyelere yakın yerleştirilmesi ve klemp süresinin uzaması nedeniyle sistemik vasküler direnç artar ve kardiyak debi azalır⁽¹⁰⁾ ve kanama gibi nedenlerle oluşabilecek metabolik asidoz bikarbonat infüzyonu yapılarak düzeltilebilir (Tablo 1). Hemodinamik stabilite sağlanması için vazopresör ve/veya inotrop kullanımı gerekli olabilir. Klemp yerleştirilmesi ve klempin kaldırılmasının etkileri iyi bilinmektedir⁽¹⁰⁾. Belirli dezavantajları da beraberinde getirmesiyle beraber yeterli perfüzyon sağlanması için vazopresör ve/veya inotrop kullanımı gerekli olabilir. Olgumuzda inotrop desteğe ihtiyaç olmadan yeterli perfüzyon sağlanabildi. Hemodinamik takibin yanında idrar çıkış miktarının yakın takibi renal fonksiyon monitorizasyonu açısından önemlidir. Güçlü klinik kanıtlar ile diüretik kullanımının böbrek fonksiyonları açısından koruyucu olduğu gösterilmiştir⁽¹⁰⁾. Bizim takibimizde de olguya toplam 80 mg furosemid uygulandı.

Multisistemik birçok patolojiyi içeren bu olgular ender de olsa kalp ve aort patolojileri dışında yineleyen inguinal, femoral, herni operasyonları, eklem dislokasyonları⁽¹¹⁾, sezaryen^(12,13), oküler ameliyatlar⁽¹⁴⁾ ve akut batın⁽¹⁵⁾ gibi nedenlerle anesteziyologların karşısına çıkabilmektedir. Acil olgularda tespit edilmemiş anevrizma varlığı düşünülerek anestezi uygulamasında hipertansiyon, hipotansiyon ve taşikardiye neden olmamaya özen göstermek gereklidir.

Sonuç olarak, olgumuzda olduğu gibi, MS'li elektif torakoabdominal anevrizma onarımı yapılacak olguların, titiz bir preoperatif değerlendirmeyle sistemik harabiyet derecesinin tespiti, radyografik, ekokardiyografik tetkiklerinin incelenmesiyle, lezyon seviyesinin ve ameliyat planının değerlendirilmesi, etkin bir anestezi yönetimi hazırlığı için çok önemlidir. Bu olgularda tek akciğer ventilasyonu, distal perfüzyon ve

spinal kord koruma gerekliliği belirlenmeli ve buna uygun hazırlık yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **Dean JCS.** Marfan Syndrome: Clinical diagnosis and management. *Eur J Hum Genet* 2007;15:724-723. <http://dx.doi.org/10.1038/sj.ejhg.5201851> PMID:17487218
2. **Erentuğ V, Polat A, Kırallı K, Akıncı E, Yakut C.** Marfan Sendromunda kardiyovasküler tutulum ve tedavi. *Anadolu Kardiyoloji Derg* 2005;5:46-52. PMID:15755703
3. **Meijboom LJ, Nolle GJ, Mulder BJM.** Prevention of cardiovascular complications in the Marfan Syndrome. *Vas Disc Prevent* 2004;1:79-86. <http://dx.doi.org/10.2174/1567270043480850>
4. **Kenae MG, Pyeritz RE.** Medical Management of Marfan Syndrome. *Circulation* 2008;117:2802-2813. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.693523> PMID:18506019
5. **Yeniars E, Acar P, Toprak N, Özyuvacı E.** Marfan Sendromlu bir olguda anestezi yaklaşımı. *İstanbul Tıp Dergisi*, 2010;2:80-81.
6. **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. <http://dx.doi.org/10.1159/000050584> PMID:11786720
7. **Norris EJ.** Anesthesia for vascular Surgery. In: Miller RD. Miller's Anesthesia. Seventh Edition Vol 2 Churchill Livingstone Elsevier 2010; p2011.
8. **Elefteriades JA.** Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1877-80. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)04147-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(02)04147-4)
9. **Tetik Ö, Gürbüz A.** Spinal kord korunması. *TGKD* 2000;8:587-92.
10. **Gelman S.** The pathophysiology of aortic cross-clamping and unclamping. *Anesthesiology* 1995;82(4):1026-60. <http://dx.doi.org/10.1097/0000542-199504000-00027> PMID:7717537
11. **Wells DG, Podolakin W.** Anesthesia and Marfan's Syndrome. Case report. *Can J Anaesth* 1987;34(3): 311-314. <http://dx.doi.org/10.1007/BF03015173> PMID:3581404
12. **Singh SI, Brooks C, Dobkowski W.** General anesthesia using remifentanyl for cesarean delivery in a parturient with Marfan's Syndrome. *Can J Anaesth* 2008;55(8):526-531. <http://dx.doi.org/10.1007/BF03016673> PMID:18676388
13. **Tritapepe L, Voci P, Pinto G, Brauneis S, Menichetti A.** Anesthesia for Caesarean Section in a Marfan patient with recurrent aortic dissection. *Canada Journal Anesthesia* 1996/43:11pp 1153-5.
14. **Yıldırım GB, Çevik B, İtez S, Büyükkırılı H, Çolakoğlu S.** Marfan Sendromlu hastada anestezi yaklaşımı: Olgu sunumu. *Bakırköy Tıp Dergisi*, 2005;1:114-116.
15. **Zencirci B.** Marfan Syndrome with acute abdomen: a case report. *Int J Gen* 2010;3:359-363.