

# Apert sendromunda anestezi indüksiyonu ve idamesinde sevofloran uygulaması

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

## SUMMARY

### Volatil induction and maintenance of anesthesia (VIMA) with sevoflurane in apert's syndrome

*Apert's syndrome is a spectrum syndrome characterized by craniosynostosis, maxillary hypoplasia and syndactyly often accompanied by associated anomalies including, genitourinary defects, gastrointestinal system anomalies and cardiac defects. Pediatric patients with Apert's syndrome frequently present for multiple orthopedic surgeries requiring general endotracheal anesthesia.*

*In our study we reported our anesthetic experience with the laryngeal mask airway in a 3 month-old female patient with Apert's syndrome. We used sevoflurane 1-8 % and fentanyl (1 mcg kg<sup>-1</sup>) to induce anesthesia, and maintained anesthesia with 40 % nitrous oxide, oxygen, and sevoflurane 1-3 %. Both induction and maintenance were smooth. Emergence from anesthesia was also smooth.*

**Key words:** Anesthesia, Apert's syndrome, complication, sevoflurane

**Anahtar kelimeler:** Anestezi, Apert sendromu, komplikasyon, sevofloran

Apert sendromu, kraniyosinostoz, sindaktili, yüksek alın, burunda düz kemer, maksiller hipoplazi, servikal vertebralarda sinostoz, organ malformasyonları, konjenital kalp hastalıkları ve mental retardasyon ile karakterize ve sıklıkla otozomal dominant geçiş gösteren bir mandibulofasiyal dizostozdur (Tablo 1) (1). Sıklığı, canlı doğumlarda 1:100.000 olarak bildirilmiştir (2).

Apert sendromlu olgulara, özellikle pediatrik dönemde ortopedik girişimler nedeniyle genel anestezi uygulanır. Bu olgu sunumunda, bilateral sindaktili nedeniyle opere edilen Apert sendromlu olgumuza uyguladığımız genel anestezi yöntemimizin sunulması amaçlanmıştır.

Tablo 1. Apert sendromunda gelişen bozukluklar.

Kraniyofasiyal	Akrosefali Kraniosinostoz Yüzün bir kısmında gelişme geriliği Hipertelorizm Damak anomalileri Maksiller hipoplazi Komplet sindaktili
Ekstremiteler	Konjenital kalp hastalıkları
Kardiyovasküler	Anal atrezi
Gastrointestinal	Dar orbita Strabismus Proptozi Optik atrofi Ambliyopi
Göz	Sıklıkla normalin altında
Zeka	

## OLGU

Üç aylık, doğumunda mevcut olan yüz şekil bozuklukları nedeniyle Apert sendromu tanısıyla takip edilen 5000 g ağırlığındaki kız olgunun, Ortopedi kliniği tarafından bilateral sindaktili nedeniyle ameliyatı planlandığı öğrenildi. Olgunun yapılan rutin laboratuvar incelemelerinde ve ekokardiyografisinde patolojik sonuç saptanmadı. Orofaringeal muayenesinde ise, küçük ağız, maksiller hipoplazi, hipertelorizm, göreceli mandibular prognatizm ve göreceli büyük dil varlığı saptandı (Resim 1). Premedikasyon uygulanmadan ameliyathaneye alınan olguya, ayak sırtından, 24 G iv. kanül ile damar yolu açıldı. Elektrokardiyografi, SpO<sub>2</sub> ve eksternal ısı monitörizasyonu uygulandı. Genel anestezi uygulamasında; indüksiyonda % 1-8 sevofloran ve fentanil (1 mcg kg<sup>-1</sup>) kullanıldı. Başın büyüklüğü ve kısıtlı boyun ekstansiyonu nedeniyle endotrakeal olarak entübe edilemeyen olguya (Cormack ve Lehane laringoskopik görünüm evrelemesine göre Evre III), 1 numara larengeal maske (LM) ilk denemede sorunsuz olarak yerleştirildi. LM'nin uygun yerleşimi, her iki akciğerin yeterli ve eşit olarak havalanması ve kapnografi ile doğrulandı. Anestezi idamesinde % 1-2 sevofloran, % 50 O<sub>2</sub> ve N<sub>2</sub>O karışımı ve gerektiğinde fentanil (1 mcg kg<sup>-1</sup>) kullanıldı. Ameliyat süresince kas gevşetici ilaç kullanılmadı. Anestezi uygulanan süre boyunca olguda herhangi bir sorun gelişmedi ve hemodinamik veriler stabil seyretti. 110 dakika süren ameliyat sonunda spontan solunumu düzenli ve yeterli hale gelen olgudan LM

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Başasistan Dr.\*; Uz. Dr.\*\*; Asist. Dr.\*\*\*; Şef Dr.\*\*\*\*



Resim 1. Apert sendromlu olgunun genel vücut görünümü.

sorunsuz olarak çıkarıldı.

Derlenme odasında 45 dk izlenen olgu, servise gönderildi. İlgili servisteki takiplerinde de herhangi bir sorun gelişmeyen hasta, ameliyat sonrası üçüncü günde iyileşerek taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Apert sendromu ilk olarak, 1906 yılında kranyosinosis, sindaktili ve maksillar hipoplazi ile karakterize konjenital bir hastalık olarak tanımlanmıştır (1). Bu sendromun temel özelliği, koronal sütür ve kafa kaidesi sütürlerinin prematür füzyonu ve sajital sütür agenezi sonucu nazofaringeal çapın azalmasıdır (2,3). Maksillanın anteroposterior yönde gelişmesinin engellenmesi sonucu ortaya çıkan maksillar hipoplazi ise nazofaringeal hava yolunun daralmasına neden olmaktadır (4).

Olgulara sıklıkla kraniyofasiyal ve ortopedik girişimler için genel anestezi uygulanır. Elwood ve ark. (2), on yıl süreli retrospektif çalışmalarında inceledikleri Apert sendromlu 18 olguda, toplam 145 kez genel anestezi uy-

guladıklarını bildirmişlerdir. Genel anestezi uygulanan olgularda, güvenli hava yolu sağlanmasını güçleştiren nedenler, kıkırdak dokuda ortaya çıkan bozuklukların trakeada angüler deviasyon ve stenoza yol açması, trakeal halkaların füzyonu ile birlikte trakeal daralma ve şekil bozukluğu, genellikle servikal 5-6 vertebralarda görülen vertebral füzyonun boyun hareketlerini kısıtlaması, dişlerin yapısal bozuklukları, yarık damak ve yüksek damak varlığı olarak saptanmıştır (2,5).

Morris ve Cooper (5) daha önce genel anestezi altında bir çok kez ameliyat edilen ve entübasyon güçlüğü tanımlanmayan 14 yaşındaki olgularında entübasyon güçlüğü bildirmişlerdir. Burada en önemli nedenin, mevcut yapısal bozuklukların zaman içerisinde ilerleyici özellik göstermesi olduğu düşünülmektedir. Ayrıca, cerrahi girişimler sonrasında maksillofasiyal bölgede gelişen fibrozis ve temporal kaslarda ortaya çıkan sertleşme ağız açıklığını kısıtlayabilmektedir. Bu nedenle, Apert sendromlu olgularda genel anestezi uygulamasında, daha önce hava yolu sağlanmasında güçlük yaşanmamış olsa bile, endotrakeal entübasyon güçlüğü gelişebileceği akılda tutularak hazırlık yapılmalıdır.

Olgularda, perioperatif solunumsal komplikasyonlar sık görülmektedir. Elwood ve ark. (2), Apert sendromlu hastalarda perioperatif solunumsal komplikasyon görülme oranını % 33 olarak bildirmektedirler. En sık gelişen komplikasyon 'wheezing' olarak bildirilmiş, ayrıca laringospazm, atelettazi ile birlikte desatürasyon geliştiği de bildirilmiştir. Olgularda, solunum yolu komplikasyonlarının gelişiminde, trakeal daralmanın neden olduğu sekresyon birikim rol oynamaktadır (6). Yıldız ve ark. (7) Apert sendromlu bir olguda endotrakeal entübasyona bağlı olarak gelişen trakeal ödem sonucu, post-operatif dönemde tekrar entübasyon gerektirmeyen solunum sıkıntısı geliştiğini bildirmişlerdir. Bu nedenle, endotrakeal entübasyona bağlı olası komplikasyonlardan kaçınmak amacıyla olgumuzda hava yolunu sağlamak amacıyla LM kullandık. Apert sendromlu olgularda, inhalasyon anesteziklerini solunum yollarında irrtan etkisinden kaçınılmalıdır (8). Bu amaçla olgumuzda, anestezi indüksiyonu ve idamesinde sevofloran kullandık. Ameliyat süresince ve sonrasında herhangi bir solunumsal komplikasyona rastlamadık.

Sonuç olarak; mevcut anomalilerinin düzeltilmesine yönelik cerrahi girişimler nedeniyle sık genel anestezi almaya aday olan Apert sendromlu olguların anestezisin-

de zor hava yolu gelişebileceği, uygun olgularda hava yolu sağlanması amacıyla LM uygulanmasının ve solunum yollarını daha az irrite eden sevofloran gibi inhalasyon ajanlarının kullanılmasının gelişebilecek komplikasyonları önleyebileceğini düşünmekteyiz.

#### KAYNAKLAR

**1. A.H. Crenshaw:** Congenital anomalies. Campbell's Operative Orthopedics, Seventh Edition, Mosby Company, St.Louis, 1993, 428.  
**2. Vijayalakshmi AM, Menon A:** Apert Syndrome. Indian Pediatrics 39:876-8, 2002.

**3. Elwood T, Sarathy PV, Geiduschek JM, Ulma GA, Karl HW:** Respiratory complications during anesthesia in Apert syndrome. Paed Anaesth 11:701-3, 2001.  
**4. McGill T:** Otolaryngologic aspects of Apert syndrome. Clin Plast Surg 18:309-13, 1991.  
**5. Morris GP, Cooper MG:** Difficult tracheal intubation following midface distraction surgery. Paed Anaesth 10:99-102, 2000.  
**6. Nargoian C:** Apert syndrome: Anesthetic management. Clin Plast Surg 18:227-30, 1991.  
**7. Yıldız K, Madenoğlu H, Doğru K, Boyacı A:** Apert sendromu ve anestezi: olgu sunumu Anestezi Dergisi 11:302-4, 2003.  
**8. Sloan M, Conard P, Karsunky P, et al:** Sevoflurane versus isoflurane: Induction and recovery characteristics with single-breath inhaled inductions of anesthesia. Anesth Analg 82:528-32, 1996.