

Hajdu-Cheney Sendromunda Anestezi Uygulaması: Olgu Sunumu

Anesthesia Management in Hajdu-Cheney Syndrome: A Case Report

Kutlu Hakan ERKAL, Gülten ARSLAN, Feriha TEMİZEL, Banu ELER ÇEVİK

Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Özet

Hajdu-Cheney sendromu distal falankslarda akroosteoliz ve dijital anomaliler, özgün kraniyofasiyal ve kafatası değişiklikleri, orofasiyal anomaliler, eklemlerde esneklik ve orantısız boy kısalığı ile seyreden bağ dokusu bozukluğudur. Hajdu Cheney sendromlu olgular sıklıkla mevcut ortopedik bozuklukları nedeniyle genel anestezi uygulamasına gerek duyarlar. Bu yazıda, Hajdu-Cheney sendromlu kadın hastada genel anestezi sırasında uygulanan hava yolu yönetimi sunuldu. Sendromla ilgili anestezi literatürü gözden geçirildi.

Anahtar sözcükler: Anestezi; Hajdu-Cheney sendromu; komplikasyon; zor entübasyon.

Summary

Hajdu-Cheney is a syndrome characterized by acro-osteolysis of distal phalanges and digital anomalies, specific craniofacial and skull changes, orofacial anomalies, flexibility in the joints, connective tissue disorder, and proportionate short stature. Patients with Hajdu-Cheney syndrome often require general anesthesia due to orthopedic disorders. Presently described is airway management in a female patient with Hajdu-Cheney syndrome while under general anesthesia. Literature related to the syndrome is also reviewed.

Keywords: Anesthesia; Hajdu-Cheney syndrome; complication; difficult intubation.

Giriş

Hajdu-Cheney sendromu (HCS) veya ailesel idiyopatik akroosteolizis, yaygın osteoporoz, iskelet sistemi deformiteleri, el ve ayak parmaklarının distal falankslarındaki erime, kraniyal sütürlerde geç kapanma, dolikosefali, frontal sinüs yokluğu, kraniyoservikal displazi, dişlerde erken kaybolma ve böbrek fonksiyonlarında bozukluk ile karakterize oldukça nadir görülen bir hastalıktır.^[1] Uzun kemiklerde, kafatası kemiklerinde ve omurgada ilerleyici displazi görülür. Olgular sporadik ortaya çıkar, sendrom otozomal dominant geçiş gösterir. HCS'li olgulara, özellikle pediatrik dö-

nemde ortopedik girişimler nedeniyle genel anestezi uygulanır. Genel anestezi uygulanan olgularda, kafa kemik ve yumuşak dokularındaki şekil bozuklukları nedeniyle güç entübasyon gelişebilmekte, ayrıca perioperatif dönemde solunumsal komplikasyonlar sık görülmektedir.

Bu yazıda, HCS tanısı konan ve genel anestezi uygulanan bir hasta sunuldu.

Olgu Sunumu

Yirmi dört yaşında, doğumunda mevcut olan yüz şekil bozuklukları nedeniyle HCS tanısıyla takip edilen ka-

İletişim: Dr. Kutlu Hakan Erkal.
Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Kartal, İstanbul
Tel: 0216 - 441 39 00

Başvuru tarihi: 25.10.2013
Kabul tarihi: 24.02.2014
Online baskı: 25.05.2014
e-posta: hakerkal@hotmail.com



dın olguya (Şekil 1), ortopedi kliniği tarafından femur kırığı nedeniyle internal tespit ameliyatı planlandı.

Olgunun yapılan rutin laboratuvar incelemelerinde ve ekokardiyografisinde patolojik sonuç saptanmadı. Fizik muayenesinde ise, vücut ağırlığı 50 kg, boyu yaklaşık 130 cm idi. Boynunu hareket ettiremeyen olguda, baş ekstansiyonunda kısıtlılık, kısa boyun, küçük ağız, mandibular hipoplazi, hipertelorizm ve relatif büyük dil varlığı saptandı. Hastanın ağızında dişi olmadığı belirlendi. Mallampati skoru sınıf II olarak değerlendirildi. Üst ekstremiteleri, kısa gövde nedeniyle uzun görünmekteydi. Her iki el parmaklarının künt ve kısa olduğu belirlendi.

Premedikasyon uygulanmadan ameliyathaneye alınan olguya, sol el sırtından, 22 G i.v. kanül ile damar yolu açıldı. Tansiyon arteriyel, kalp atım sayısı, elektrokardiyografi, SpO₂ ve eksternal ısı monitorizasyonu uygulandı. Genel anestezi indüksiyonunda intravenöz 1 mcg/kg fentanil ve inhaler %1–8 sevofloran kullanıldı. Kısıtlı boyun ekstansiyonu nedeniyle endotrakeal olarak entübe edilemeyen olguya (Cormack-Lehane laringoskopik görünüm evrelemesine göre Evre III) üç



Şekil 1. Hajdu-Cheney sendromlu olgunun frontal yüz görünümü. Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.kehadergi.com).

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 O₂ ve N₂O karışımı ve gerektiğinde fentanil 1 mcg/kg kullanıldı. Ameliyat süresince kas gevşetici ilaç kullanılmayan olguda hemodinamik veriler stabil seyretti ve herhangi bir solunumsal komplikasyon gelişmedi. Derlenme odasında 45 dakika izlenerek servise gönderilen olgu, ameliyat sonrası üçüncü günde sorunsuz taburcu edildi.

Tartışma

Hajdu ve Kauntze tarafından ilk olarak 1948 yılında tanımlanan HCS oldukça nadir görülen, kraniyofasiyal değişiklikler sonucu tipik yüz görünümü, kemiklerde osteoporoz, kısa künt parmaklar, dişlerin erken kaybı ve kısa boy ile karakterizedir.^[1]

Hadju-Cheney sendromu otozomal dominant geçiş gösterir. Sendromu oluşturan tüm belirtilerin bir hastada görülmesi çok nadirdir. Belirtiler ilerleyicidir, yaşamın değişik dönemlerinde değişik klinik ve radyolojik bozukluklar ortaya çıkabilir. Çıkık alın, basık burun, geniş burun delikleri, kaba ve ince saçlar, düşük kulak, platibazi, mikrognati gibi kraniyofasiyal değişiklikler sık görülür.^[2] Kranial sinüslerde, özellikle lambdoid sinüste genişleme ve birden fazla kemikte çıkıntı varlığı tanı konulması için önemlidir. Hastalarda ayrıca, dişlerde alveolar yapıda hipoplazi, küçük mandibula ve maksilla, kifoskolyoz ve genu valgum deformitesi bulunabilir.

Gözler aşağı eğimlidir, telekantus ve synofiris görülür.^[3] Optik atrofi gelişebilir. HCS böbrekleri (polikistik böbrekler) ve gastrointestinal sistemi (bağırsak malrotasyonu) etkileyebilir.^[4] Olgularda pubertede gecikme yaygın görülür, zeka sıklıkla normaldir.

Hastalığın tedavisi semptomatiktir ve prognoz genelde iyidir, morbidite akroosteolizis sonucu oluşan yapısal kemik değişiklikleri ve baziller sıkışma sonucu gelişen nörolojik komplikasyonlara bağlıdır.^[5]

Tüm hastalarda bulunan yaygın akroosteolizis ve eşlik eden distal falankslardaki radyolojik değişiklikler tanı konulmasını sağlar.^[6] Bazı olgularda trakeomalazi gelişebildiği, bu nedenle ameliyat öncesi dönemde radyolojik görüntüleme yöntemleri ile inceleme yapılması önerilmektedir.^[7]

Olgulara sıklıkla küçük travmalardan sonra bile gelişen

bilen kemik kırıkları nedeniyle, genel anestezi uygulanır. Genel anestezi uygulanan olgularda, güvenli hava yolu sağlanmasını güçleştiren nedenler, kısa boyun varlığı, hipoplazik mandibula, boyun hareketlerinde kısıtlanma, eklemlerde gevşeme ve dişlerin yapısal bozuklukları olarak saptanmıştır.^[8] HCS olgularında genel anestezi uygulamasında, daha önce hava yolu sağlanmasında herhangi bir güçlük yaşanmamış olsa bile, hastalığın ilerleyici özelliğinden dolayı olgu, zor hava yolu olarak değerlendirilmeli ve buna yönelik önlemler alınmalıdır.^[9]

Endotrakeal olarak entübe edemediğimiz olgumuzda hava yolunu sağlamak amacıyla LM kullandık. Ameliyat süresince kas gevşetici ilaç kullanılmayan olguda hemodinamik veriler stabil seyretti ve herhangi bir solunumsal komplikasyon gelişmedi.

Sonuç olarak, HCS'li olgular mevcut anomalilerinin düzeltilmesine yönelik cerrahi girişimler nedeniyle sık genel anestezi almaya adaydırlar. Bu hastaların anesteziinde hava yolu sağlanması amacıyla zor entübasyonla karşılaşılacağı akılda tutularak LM uygulanmasının invazif yöntemlerden önce denenebileceği ve gelişebilecek komplikasyonları önleyebileceğini düşünmekteyiz.

Çıkar Çatışması

Yazar(lar) çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Marik I, Kuklik M, Zemkova D, Kozłowski K. Hajdu-Cheney syndrome: report of a family and a short literature review. *Australas Radiol* 2006;50:534-8. [Crossref](#)
2. Currarino G. Hajdu-Cheney syndrome associated with serpentine fibulae and polycystic kidney disease. *Pediatr Radiol* 2009;39:47-52. [Crossref](#)
3. Brennan AM, Pauli RM. Hajdu-Cheney syndrome: evolution of phenotype and clinical problems. *Am J Med Genet* 2001;100:292-310. [Crossref](#)
4. Sahin A, Pepeler MS, Shimbori N. A patient with acro-osteolysis syndrome: Hajdu-Cheney. *Intern Med* 2010;49:87-8. [Crossref](#)
5. Siklar Z, Tanyer G, Dallar Y, Aksoy FG. Hajdu-Cheney syndrome with growth hormone deficiency and neuropathy. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2000;13:951-4. [Crossref](#)
6. Ellison DA, Ellis EN, Kokoska ER. Hajdu-Cheney syndrome: report of a case. *Pediatr Dev Pathol* 2007;10:470-6. [Crossref](#)
7. Cunha I, Saavedra MJ, Oliveira MA, Salvador MJ, Malcata A. Hajdu-Cheney Syndrome: a case of acroosteolysis. *Acta Reumatol Port* 2007;32:169-74.
8. Lifchus-Ascher RJ, Tucci JR. Hajdu-Cheney syndrome in a 19-year-old man. *Endocr Pract* 2006;12:690-4. [Crossref](#)
9. August DA, Ramos DC. Anesthesia for a child with Hajdu-Cheney syndrome. *Paediatr Anaesth* 2009;19:649-50.