



## HURLER SENDROMU'NDA ANESTEZİ UYGULAMASI: OLGU SUNUMU

Hakan ERKAL<sup>1</sup>, Erhan ÇIPLAKLIĞIL<sup>2</sup>, Yaman ÖZYURT<sup>1</sup>, Zuhal ARIKAN<sup>1</sup>

Hurler Sendromu'nda temel bozukluk L-iduronidaz enzimidaki yetmezlik sonucu tüm vücut sistemlerinde asit mukopolisakkaritlerin birikmesidir. Hastalığın bu doğal sonucu anestezi uygulamasını değiştirebilir. Bu çalışmada, doğuştan kalça çıkığı nedeniyle Ortopedi Kliniği tarafından ameliyatı planlanan Hurler Sendrom'lu bir olguda genel anestezi uygulamamızı sunmayı amaçladık.

*Anahtar kelimeler: Hurler Sendromu, anestezi, laringeal maske, havayolu*

### ANESTHETIC MANAGEMENT OF HURLER'S SYNDROME: CASE REPORT

The problem in Hurler's syndrome is the deficiency of L-iduronidase and the deposition of acid mucopolysaccharide in every system of body. The clinical status of this disease has some properties, which influence its anesthesia. In this case we reviewed the difficulty of airway management in Hurler's syndrome.

*Keywords: Hurler Syndrome, anesthesia, laryngeal mask, airway*

Mukopolisakkaridozlar, asit mukopolisakkaritlerin çeşitli doku ve organlarda birikmesi sonucu ortaya çıkan, herediter, ilerleyici, metabolik hastalıklar grubudur. Bu gruptan olan Hurler Sendromu sonucu gelişen yapısal ve fonksiyonel bozukluklar, özellikle genel anestezi uygulaması sırasında güvenli hava yolu sağlanmasında güçlüklerle yol açabilmektedir.

### OLGU

Onsekiz aylık, elektif olarak bilateral doğumsal kalça çıkığı ameliyatı planlanan 13 kg. ağırlığındaki kız olgunun yapılan operasyon öncesi değerlendirilmesinde, 10 aylık iken MPS Tip I (Hurler Sendromu) tanısı aldığı, sık solunum yolu enfeksiyonları geçirdiği öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde patolojik bulgu olarak korneal opasite, makroglossi, mikrognati, kalın yaygın dudaklar, hipertrofik adenotonsiller, kısa kalın boyun, kifozis, hepatomegali ve pubik kılınma saptandı.

Ameliyathaneye alınan olguya EKG, non-invaziv arter basıncı ve puls oksimetri ile monitorizasyon uygulandı. %100 oksijen ve %6 sevofluran ile anestezi indüksiyonundan sonra, sol el sırtından 24 G branül yerleştirilerek sıvı uygulanmasına başlandı. 1.5 mcg/kg intravenöz fentanil enjeksiyonundan sonra, 2 numara laringeal maske, ilk girişimde sorunsuz olarak yerleştirildi. Kafi 10 ml hava ile şişirildi. Dinlemekle, her iki akciğerin yeterli ve eşit olarak havalandığı saptandı.

Anestezi idamesi, %50 N2O + %50 O2, %1.5-3 sevofluran ile yapıldı. Ameliyat boyunca kas gevşetici ilaç kullanılmadı. Anestezi süresince olguda komplikasyon gelişmedi. 200 dakika süren ameliyatın bitiminde spontan solunumu düzenli, yeterli hale gelen olgudan laringeal maske sorunsuz olarak çıkarıldı. Olgu, dinlenme odasında 30 dakika izlendikten sonra ilgili servise gönderildi.

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

<sup>1</sup>I. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

<sup>2</sup>II. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

### TARTIŞMA

Hurler sendromu (MPS Tip I) asit mukopolisakkaritlerin (dermatan sulfat ve heparan sulfat) çeşitli dokularda intralizozomal birikimi ile karakterize, progresif, herediter bir sendromdur<sup>1</sup>. Mukopolisakkaritlerin beyin, göz, kalp, karaciğer, dalak, kemik, kıkırdak ve deride birikimi ile ciddi yapısal ve fonksiyonel bozukluklar meydana gelmektedir.

Hastalık insidansı 1:40000 dir. Olguların hidrosefaliye bağlı büyük ve geniş kafa yapıları vardır. Sendromun mental retardasyon, kaba çirkin yüz, makroglossi, mikrognati, kalın yaygın dudaklar, anormal şekilli ve ayrıık dişler, korneal opasiteler, farenks ve larenks yumuşak dokularında mukopolisakkarit birikimine bağlı değişiklikler, kısa kalın boyun, kifoz, azalmış eklem hareketliliği ve fleksiyon kontraktürleri gibi ayırıcı özellikleri bulunmaktadır. Ölüm sıklıkla koroner arterler ve kalp kapaklarında mukopolisakkarit birikimine bağlı meydana gelen dejeneratif değişiklikler sonucu ile alt solunum yolu enfeksiyonlarına bağlıdır<sup>1</sup>.

Anestezi morbiditesi ve mortalitesi sıklıkla havayolunun güvenli olarak sağlanamamasına bağlıdır<sup>2</sup>. Makroglossi, mikrognati, kalın dudaklar, kısa kalın boyun, hipertrofiye olmuş adenotonsiller ve temporamandibular eklem kısıtlılığı nedeniyle zor veya başarısız endotrakeal entübasyon insidansı yüksektir<sup>3</sup>.

Herrick ve Rhine<sup>4</sup> retrospektif olarak yaptıkları çalışmada, Hurler Sendrom'lu olgularda zor endotrakeal entübasyon oranını %10 olarak bulmuşlardır. Walker ve ark.<sup>5</sup>, Hurler Sendrom'lu olgularda hava yolu sağlanması sırasında zor ve başarısız endotrakeal entübasyon oranlarını sırasıyla %54 ve %23 olarak bildirmişlerdir.

Sendromun neden olduğu mukopolisakkarid birikimi sonucu, epidural alanda meydana gelen değişiklikler bölgesel anestezi uygulamalarını da güçleştirebilmektedir<sup>6</sup>.



Zor endotrakeal entübasyon gelişebileceğini düşündüğümüz olgumuza, olası travma ve komplikasyonlardan kaçınmak için, hava yolunu sağlamak amacıyla larengeal maske yerleştirmeye karar verdik.

Larengeal maske, bir ucu standart 15 mm'lik konnektör ile solunum devresine bağlanan diğer ucunda ise ince bir pilot tüp ile şişirilen ve hipofarinksin anatomisine uygun şekilde yapılmış eliptik balon bulunan bir borudur<sup>7</sup>. Şişirilen eliptik balon kayganlaştırılıp kör olarak hipofarenkse yerleştirilir. Larengeal maskenin ideal pozisyonu, larengeal açıklığın tamamen larengeal maske tarafından kapatıldığı ve epiglot ile özafagusun dışarıda kaldığı durumdur<sup>8</sup>.

Bazı hastalardaki anatomik defektler larengeal maskenin uygulanmasını zorlaştırabilir. Maske iyi yerleştirilemez ve özofagusun üst ucu maskenin içinde kalırsa mide gaz ile dolar ve şişer. Özofagus reflüsüne sebep olarak havayoluna aspire edilebilir. En sık izlenen hata ise epiglotun katlanarak aşağı doğru itilmesidir. Bu gibi hataların önlenmesi için, zor olgularda larengeal maske direk veya fiberoptik laringoskop ile görerek yerleştirilmelidir<sup>9</sup>. Tüm larengeal maske uygulanan pediatrik hastalarda olduğu gibi Hurler Sendromu'nda da, hastanın solunum yolu refleksleri dönmeden larengeal maske çıkarılmamalıdır<sup>10</sup>.

Sonuç olarak, hava yolunun endotrakeal entübasyon ile sağlanmasının zor olabileceği düşünülen Hurler Sendrom'lu olgularda larengeal maske uygulamasının güvenli hava yolu sağlanmasında etkin bir yöntem olarak kullanılabileceği kanısındayız.

#### KAYNAKLAR

1. Stehling L. Common problems in pediatric anesthesia. 2<sup>nd</sup> edition, St Louis, Mosby Year Book, 1992: 267-93.
2. King DH, Jones RM, Barnett BM. Anesthetic considerations in the mucopolysaccharidoses. *Anesth* 1984; 39(2): 126-31.
3. Yavaşcaoğlu B, Gürpınar A, Korfalı G, Akın S: Hurler Sendromu ve Anestezi. *Türk Anest Rean Cem Mecmuası* 1996; 24: 329-30.
4. Herrick IA, Rhine EJ. The mucopolysaccharidoses and anaesthesia: A report of clinical experience. *Can J Anesth* 1998; 35(1): 67-73.
5. Walker RWM, Darowski M, Morris P, Wraith JE. Anesthesia and mucopolysaccharidoses. A review of airway problems in children. *Anesth* 1994; 49(12): 1078-84.
6. Vas L, Naregal F. Failed epidural anesthesia patient with Hurler's disease. *Pediatr Anesth* 2000; 10(1): 95-8.
7. Mason DG, Bingham RM. The laryngeal mask airway in children. *Anesth* 1990; 45(9): 760-3.
8. Davies PRF, Tighe SQM, Greenslade GL, Evans GH. Laryngeal mask airway and tracheal tube insertion by unskilled personnel. *Lancet* 1990; 336(8721): 977-9.
9. Lesmes C, Siplovich L, Katz Y. Fiberoptic bronchoscopy in children using the laryngeal mask airway. *Pediatr Surg Int* 2000; 16(3): 179-81.
10. Man TT, Tsai PS, Rau RH, Cheng CR, Ko YP, Wu KH. Children with mucopolysaccharidoses-three cases report. *Acta Anesthesiol Sin* 1999; 37(2): 93-6.