

LARSEN SENDROMU VE ANESTEZİ

Anesthesia and Larsen Syhdrome

Ayda BAŞGÜL, Ayşe HANCI

Şişli Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, 2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

ÖZET

Larsen Sendromu bağ dokusunun generalize mezenkimal defekti olan nadir bir vakadır. Vakayı, cerrahi planlanan Larsen Sendromu bir hastada ayrıntılı bir preanestezik vizit, deneyimli bir ekipte anestezi uygulaması ve dikkatli bir postoperatif izlem gereğini vurgulamak için sunduk.

ANAHTAR KELİMELER: *Larsen Sendromu, Anestezi*

SUMMARY

Larsen Syndrome is a rare case which general mesenchymal defect of connective tissue. We are presenting case to emphasize the need of a detailed preanesthetic visit, management of anesthesia with an experienced team and a careful postoperative follow up in a surgery planned patient with Larsen Syndrome.

KEYWORDS: *Larsen Syndrome, Anesthesia*

GİRİŞ

Larsen Sendromlu hastalarda gerek kulak burun boğaz bölge anomalileri, gerekse ortopedik anomaliler nedeni ile mükerrer anestezi bakıma ihtiyaç duyarlar. Mevcut patolojiler dikkatli ve ayrıntılı bir preanestezik vizit gerektirir.

OLGU

Altı aylıkken Larsen Sendromu tanısı almış kız çocuk bir yıl içinde iki kez ortopedi birer kezde kulak burun boğaz ve plastik cerrahi kliniklerince operasyon alındı. Hastada servikal segmenter vertebra, bilateral diz ve dirsek dislokasyonu, bilateral pes ekinovarus, bilateral otitis media, yarık damak ve patend ductus arteriosus (PDA) mevcuttu. İlk orerasyonda preanestezik vizitte üst solunum yolu enfeksiyonu saptanan hasta, tedavi sonrası operasyona kabul edildi. Elektrokardiogram,

akciğer grafisi, rutin laboratuar tetkikleri normaldi. Anteroposterior ve lateral servikal grafileri çekilerek segmenter servikal vertebra varlığı, akokardiografi ile PDA teşhisi kondu.

Tüm konnektif doku hastalıklarında olduğu gibi Larsen Sendromunda da artmış intraoperatif malign hipertermi riski göz önünde bulundurularak dantrolen sodyum hazır bulunduruldu. Maske ile % 2 inhalasyon konsantrasyonunda sevoflurane ile anestezi induksiyonu sağlandı. İntravenöz 0.5 mg/kg atracurium ve 1 ug/kg fentanil sonrası olgu 3.5 no kafsız portex tüp ile entübe edildi. Anestezi idamesinde % 1-1.5 Sevoflurane, % 50 O₂/%50 NO₂ ve aralıklı 0.5 ug/kg fentanil kullanıldı. İlk operasyon 2 saat 30 dakika sürdü, diğerleri süre olarak 2 saatin altında idi. Anestezi süresince vücut ısısı, sp O₂ ve vital bulgular monitorize edildi. Vital bulgular stabil seyretti, operasyon sürecince vücut ısısı 37°C' nin üzerine çıkmadı. Ekstübasyon sonrası her dört operasyonda da yoğun bakım ünitesinde 24 ila 48 saat gözleme alındı. Postoperatif analjezi için proksikan 10 mg (piroksan supp) 8 saat arayla uygulandı. Postoperatuar hiçbir komplikasyon gelişmedi.

Yazışma Adresi:

Ayda BAŞGÜL
Şişli Etfal Hastanesi
2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
Tel: 0212 2312290-1777 e-mail:abasgul@hotmail.com

TARTIŞMA

Larsen Sendromu ilk olarak 1950'de tanımlanmıştır. Hem otozomal dominant hem resesif geçişli bağ dokusunun generalize mezenkimal defektidir. Tipik

*2000 Şişli Etfal Hastanesi Tıp Günlerinde poster olarak sunulmuştur.

yüz görünümü; deprese nasal köprü, çıkık alın ve hipertelorizmdir. Multipl ve bilateral konjenital dislokasyonlar, uzun ve silindirik parmaklarla karakterizedir. Vakaların % 20'sinde servikal omurganın anormal segmentasyonu mevcuttur. Kardiovasküler lezyonlar nadir değildir; ventriküler septal defekt, atrial septal defekt, PDA, duktus arteriosus anevrizması, aortik dilatasyon ve mitral valv prolapsusu. Preoperatif ekokardiografik değerlendirme özellikle üfürümü olan hastalarda faydalıdır. Generalize eklem hiper mobilitesi, polikistik böbrek hastalığı, bilier diskinesi, konduktif ve sensorinöral işitme kaybı Larsen Sendromlu olgularda mevcut olabilen diğer anomalilerdir (1,2).

Bu çocukların zekaları genellikle normaldir ancak yinede birkaç mental retarde vaka bildirilmiştir. Ayrıca tanıda diğer kalıtsal konnektif doku hastalıklarından Ehler Danlos Sendromu, Osteogenesis imperfecta, Marfan Sendromu düşünülmelidir (3).

Gerek kulak burun boğaz anomalileri (yarık damar, larenks ve trakeanın gelişim anomalileri), gerekse mevcut ortopedik anomaliler (kalça, diz ve omuz dislokasyonları, pes ekinovarus - valgus, servikototacolumber kifoskolyoz) nedeni ile mükerrer anesteziye bakıma ihtiyaç duyarlar (4).

Mevcut patolojiler dikkatli ve ayrıntılı bir anesteziye

vizit gerektirir. Posterior yerleşimli, hipoplastik, düz servikal omurlar; progressif servikal instabilite, larenks ve trakeal kartilaj gelişim anomalileri, subglottik stenoz, yarık damak patolojilerinin bulunması entübasyon güçlülüğünü ve perioperatif respiratuar tehlikeyi beraberinde getirir. Bu nedenle preoperatif değerlendirme anteroposterior ve lateral servikal grafiler, gerekir ise servikal tomografi ile bölge gözden geçirilmeli ve laringotrakeomalasi varlığı araştırılmalıdır.

Entübasyon deneyimli bir anesteziyolog tarafından dikkatli ve nazikçe uygulanmalıdır. Ekstübasyon sonrası perioperatif respiratuar distress tehlikesi göz önüne alınarak 24 saat süre ile hastanın yoğun bakım ünitesinde takibi gereklidir. Micheli ve arkadaşları, disloke diz operasyonu sonrası operasyon akşamı kardiyopulmoner yetmezliğe bağlı ölüm rapor etmiştir (5).

Sonuç olarak; Larsen Sendromunda anesteziye yaklaşım, dikkatli ve ayrıntılı preanesteziye vizit; deneyimli anesteziyolog tarafından yapılan entübasyon ve ekstübasyon, vital bulguların intraoperatif monitorizasyonu ile postoperatif ilk 24 saat takipten oluşur. İlave kardiovasküler ve renal patolojiler ise bu sendromun anesteziye ayrıca özellik katar.

KAYNAKLAR

1. Tobias JD: Anesthetic Implications of Larsen Syndrome, J. Clin Anesthesia, May P8, p 2557,1996
2. Anderson T: Earliest evidence for arthrogriposis multiplex or Larsen Syndrome?, Am J Med Genet, Aug 8,71 (2) p 127-9,1997
3. Hoeve HJ, Joosten KF, Bogers AJ: Malformation and stenosis of the cricoid cartilage in association with

Larsen's Syndrome, Laryngoscope, June 107 (6), p 792-4, 1997

3. Hoeve HJ, Joosten KF, Bogers AJ: Malformation and stenosis of the cricoid cartilage in association with Larsen's Syndrome, Laryngoscope, June 107 (6), p 792-4, 1997
4. Alembik Y, Stoll C, Messer Y: On the phenotypic overlap between "severe" otopalato digital type 2 syndrome and Larsen's syndrome, Genetic Counselling, 8 (2), P133-7,1997
5. Micheli LJ, Hall J, Watts H: Spinal instability in Larsen syndrome. J. Bone Joint Surgical, 58-A, p 562, 1976