



Apert sendromunda anestezi induksiyonu ve idamesinde sevofluran uygulaması

Volatil induction and maintenance of anesthesia with sevoflurane in apert's syndrome

Hakan ERKAL, Esra ONURAY, Yaman ÖZYURT, Zuhal ARIKAN

Dr. Lütfi Kirdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

ÖZET

Apert sendromu kraniyosinostoz, maksiller hipoplazi ve sindaktılı ile karakterize, beraberinde kardiyak, gastrointestinal, genitoüriner ve merkezi sinir sistemi patolojilerinin görüldüğü konjenital bir hastalıktır. Apert sendromlu pediatrik olgulara, sıkılıkla ortopedik ameliyatlar için genel anestezi uygulanır. Bu makalede, Apert sendromu tanısı konulmuş 3 aylık kız olguda larengeal mask (LMA) ile genel anestezi uygulamamızı sunduk. Anestezi induksiyonu, % 1-8 sevofluran ve fentanil (1 mkg.kg⁻¹), hava yolu larengeal maske, anestezi idamesi % 40 nitroz oksit-oksijen karışımı ve % 1-3 sevofluran ile sağlandı. Gerek induksiyon, gerekse idamede herhangi bir sorun gelişmedi.

Anahtar kelimeler: Anestezi, Apert sendromu, komplikasyon, sevofluran

SUMMARY

Apert's syndrome is a congenital disorder characterized by craniostenosis, maxillary hypoplasia and syndactyly accompanied by cardiac, gastrointestinal and genitourinary defects. General anesthesia frequently applied to pediatric patients with Apert's syndrome for orthopedic surgeries. In this paper, we reported our general anesthesia application to a 3-months female case diagnosed with Apert's syndrome. We used sevoflurane 1-8 % and fentanyl (1 mcg.kg⁻¹) for anesthesia induction and maintained anesthesia with nitrous oxide 40 %, oxygen, and sevoflurane 1-3 % after introducing laryngeal mask airway (LMA). There were not seen any problems during anesthesia.

Key words: Anesthesia, Apert's syndrome, complication, sevofluran

GİRİŞ

Apert Sendromu, kraniyosinostoz, sindaktılı, yüksek alın, burunda düz kemer, maksiller hipoplazi, servikal vertebralarda sinostoz, organ malformasyonları, konjenital kalp hastalıkları ve mental retardasyon ile karakterize, sıkılıkla otozomal dominant geçiş gösteren bir mandibulo-fasikal dizostozdur (1). Sıklığı, canlı doğumlarda 1: 100 000 olarak bildirilmiştir (2). Apert sendromlu olgulara, özellikle pediatrik dönemde ortopedik girişimler nedeniyle genel anestezi uygulanır. Olgulardaki mevcut yapısal bozukluklar ve sistem anomalileri anestezi uygulan-

masını özellikli kılar. Olgumuzda gelişebilecek endotrakeal entübasyon güçlüğünden kaçınmak için hava yolu sağlanması amacıyla LMA uyguladık.

OLGU

Üç aylık, doğumunda mevcut olan yüz şekil bozuklukları nedeniyle Apert sendromu tanısıyla takip edilen 5000 gr. ağırlığındaki kız olgunun, Ortopedi kliniği tarafından bilateral sindaktılı nedeniyle ameliyatının planlandığı öğrenildi. Olgunun yapılan rutin laboratuvar incelemelerinde ve ekokardiyografisinde patolojik sonuç saptanmadı. Orofaringeal muayenesinde ise, küçük ağız, maksiller hipoplazi, hipertelorizm, relativ mandibular prognatizm ve relativ büyük dil varlığı saptandı (Resim 1). Premedikasyon uygulanmadan ameliyatmeye alınan olguya, ayak sırtından, 24 G i.v. kanül ile damar yolu açıldı. Elektrokardiyografi, SpO₂ ve eksternal ısı monitorizasyonu uygulandı.

Yazışma Adresi:

Dr. Hakan ERKAL
Dr. Lütfi Kirdar Kartal Eğitim
ve Araştırma Hastanesi
Tel: 0216 441 39 00
Faks: 0216 352 00 83
e-mail: hakerkal@hotmail.com
GSM: 0532 413 49 01

Genel anestezi uygulamasında; indüksiyonda % 1-8 sevofluran ve fentanil ($1 \text{ mkg} \cdot \text{kg}^{-1}$) kullanıldı. Laringoskopik muayenesinde, Cormack ve Lehan laringoskopik görünüm evrelemesine göre Evre III olarak değerlendirilen olguya, endotrakeal entübasyon denemeden 1 numara larengeal maske ilk denemede sorunsuz olarak yerleştirildi. LMA'nın uygun yerleşimi, her iki akciğerin oskültasyonda yeterli ve eşit olarak havalandırması ve kapnografi ile doğrulandı. Anestezi idamesinde % 1-2 sevofluran, % 50 O₂ ve N₂O karışımı ve gerektiğinde fentanil ($1 \text{ mkg} \cdot \text{kg}^{-1}$) 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 solunu mu düzenli ve yeterli hale gelen olgudan LMA sorunsuz olarak çıkarıldı. Derlenme odasında 45 dakika izlenen olgu, servise gönderildi.

İlgili servisteki takiplerde de herhangi bir sorun gelişmeyen hasta, ameliyat sonrası üçüncü günde iyileşerek taburcu edildi.

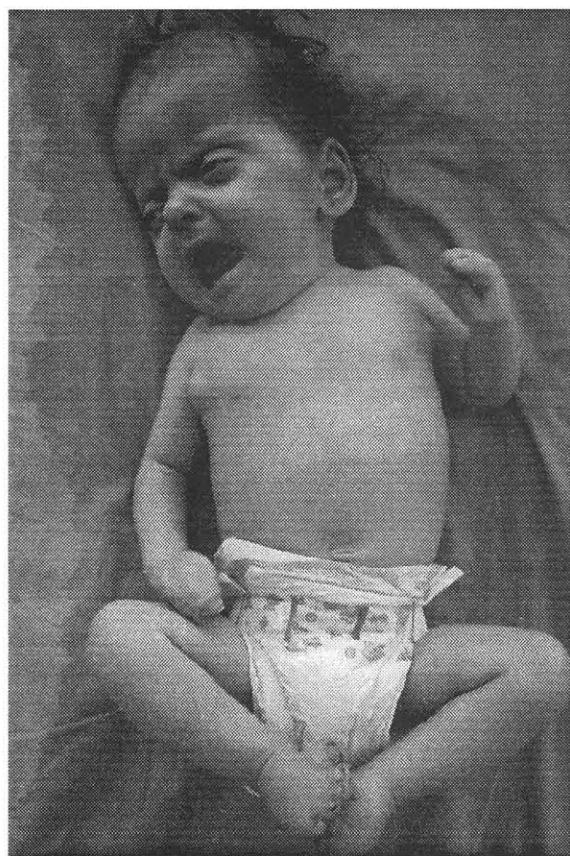
TARTIŞMA

Apert sendromu ilk olarak, 1906 yılında kranyosinostoz, sindaktili ve maksillar hipoplazi ile karakterize konjenital bir hastalık olarak tanımlanmıştır (1). Bu sendromun temel özelliği, koronal sütür ve kafa kaidesi süturlarının 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 sıkılıkla 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 uyguladıklarını bildirmiştirlerdir. Genel anestezi uygulanan olgularda, güvenli hava yolu sağlanması güçləştiren 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 bildirmiştir. Burada en önemli nedenin, mevcut yapısal bozuklukların zaman içerisinde ilerleyici özellik göstermesi olduğu düşünülmektedir. Ayrıca, cerrahi girişimler sonrasında maksillofasiyal bölgede gelişen fibrozis ve temporal kaslar da 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, atelektazi ile birlikte desaturasyon 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, postoperatif dönemde tekrar entübasyon gerektirmeyen solunum sıkıntısı geliştiğini bildirmiştirlerdir. Olgumuzda planlanan ameliyatın üst ekstremitede olması, kas gevşetici ilaç kullanımı ve endotrakeal entübasyon gerektirmemesi, ayrıca endotrakeal entübasyona bağlı travma ve olası komplikasyonlardan kaçınmak amacıyla olgumuzda hava yolunu sağlamak için LMA kullandık.

Apert sendromlu olgularda, inhalasyon anesteziklerinin solunum yollarında irritan etkisinden kaçınılmalıdır (8). Bu amaçla olgumuzda, anestezi indüksiyonu ve idamesinde sevofloran kullandık. Ameliyat süresince ve son-



Resim 1: Apert sendromlu olgunun genel vücut görünümü.

rasında herhangi bir respiratuar komplikasyona rastlamadık.

Sonuç olarak; mevcut anomalilerinin düzeltmesine yönelik cerrahi girişimler, nedeniyle sık genel anestezi almaya aday olan Apert Sendromlu olguların anestezisinde zor hava yolu gelişebileceği, uygun olgularda hava yolu sağlanması amacıyla LMA uygulanmasının ve solunum yollarını daha az irrit eden sevofloran gibi inhalasyon ajanlarının kullanılmasının gelişebilecek komplikasyonları öncleyebileceğini 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 2002; 39:876-8.
3. Elwood T, Sarathy PV, Geiduschek JM, Ulma GA, Karl HW. Respiratory complications during anesthesia in Apert syndrome. Paed Anaesth 2001; 11:701-3.
4. McGill T. Otolaryngologic aspects of Apert syndrome. Clin Plast Surg 1991; 18:309-13.
5. Morris GP, Cooper MG. Difficult tracheal intubation following midface distraction surgery. Paed Anaesth 2000; 10:99-102.
6. Nargozian C. Apert syndrome: Anesthetic management. Clin Plast Surg 1991; 18:227-30.
7. Yıldız K, Madenoğlu H, Doğru K, Boyacı A. Apert sendromu ve anestezi: Olgu sunumu Anestezi Dergisi 2003; 11: 302-4.
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 1996; 82:528-32.