

Mobius sendromlu bir vakada anestezi uygulaması

Anaesthetic management in a case with Mobius syndrome

Ayda BAŞGÜL, Ayşe HANCI, Deniz GÖKÇE

Şiqli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

ÖZET

Mobius sendromu nadir görülen konjenital bir bozukluktur. Teşhis kriteri abducens ve fascial sinirin genellikle çift taraflı konjenital felcinin varlığıdır. Orofasial anomaliler, ekstremit malformasyonları ve diğer kranyal sinirlerin tutulumunda sıklıkla sendroma eşlik eder. Olgu sunumuzda Mobius sendromlu çocukta anestezi uygulamasını literatür tarayarak gözden geçirmeyi ve bu vakadaki deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

SUMMARY

Mobius syndrome is a rare congenital disorder. The diagnostic criteria is usually bilateral congenital facial and abducent nerve palsy. Orofacial anomalies, limb malformations and involvement of other cranial nerves also may be commonly associated with the disorder. In our presentation, we aimed to reviewed the anesthetic management in a child who has Mobius syndrome and to look over the literature knowledge related with this matter.

GİRİŞ

1888'de Möbius tarafından tanımlanan sendrom nadir görülen konjenital bir bozukluktur. Literatür taramasında son 100 yılda Mobius sendromu tanısı almış 301 olgu sunumu mevcuttur (1). Sebebi ve patogenezi halen tam açıklanamamış olmakla beraber genetik geçiş, çevresel faktörler, gebeliğin ilk üç ayında misoprostol kullanımı gibi pek çok faktör sebep olarak gösterilmiştir (2, 3, 4, 5). Temelde kranyal sinirler, üst ve alt ekstremiteler, yüz ve toraxı içeren 5 anatomik sahada ki defektlerle karakterize ise de teşhiste primer kriter, konjenital olarak 6. ve 7. kafa çifti felcinin varlığıdır. Orofasial anomaliler ve ekstremit malformasyonlarının da eşlik ettiği olgular vardır. Bazen 5., 10., 11. ve 12. kafa çiftlerinde de tutulum söz konusudur ve bu durum çiğneme, yutma, öksürme işlevlerinde güçlüğü ve hatta solunumsal problemlere neden olabilir (5). Klinefelter sendromu, Poland ve Klippel-Feil sendromuyla birlikte görüldüğü olgu sunumları mevcuttur (6, 7). Mobius sendromunda otizm ve mental retardasyon ve nadiren de olsa kortikal harabiyet rapor edilmiştir (3, 4, 8, 9).

Yazışma Adresi:

Uz. Dr. Ayda Başgül
Şiqli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
Tel:0 212 2312209/1400

Bu sunumda anestezi alması gereken bir olgu nedeniyle Mobius sendromlu çocukta anestezi uygulamasının özelliklerini araştırdık ve bu olgudaki anestezi deneyimimizi sunduk.

OLGU SUNUMU

Syndaktili nedeniyle plastik ve rekonstruktif cerrahi kliniğince operasyonu düşünülen 7 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Hasta Ordu doğumlu olup ailenin 2. çocuğuydu, anne 30 ve baba 32 yaşında olup akrabalık ilişkileri ya da ailede benzer bir genetik hastalık öyküsü yoktu. 1997 yılında İ.Ü. Tıp Fakültesinde genetik araştırma yapılarak Mobius sendromu tanısı almıştı. 1.5 yaşında bilateral inguinal herni operasyonu 6 yaşında iken bir kez pes ekinovarus bir kez de sindaktili nedeniyle daha önce 3 kez opere olmuştu. Dış görünüm itibariyle ifadesiz bir yüz, düz alın, hipertelorizm, hafif çökük kaş kemerleri, aşağı çekik palpebral fissürler, tubuler burun, geri yerleşimli kolumella, tüm dişlerde çürük, sol taraf atrofik ve hareket kısıtlılığı olan dil, küçük ve geride çene, sağ elde sindaktili ve opere sol pes equina varus deformitesi mevcuttu (Resim 1 ve 2). Sekresyonlarını yutmasında ve konuşmada güçlüğü olan hastanın mental durumu normal olup okuma yazma biliyordu. Bilateral fasiyal sinir paralizisi, 3. ve 6. kranyal sinir tutulumu mevcuttu. Kardiyolojik muayenesinde KTA:124/dk/R, S1 ve S2 doğal olup S3, ek ses ya da üfürüm yoktu. Dinlemek-

le solunum sesleri hafif kabaydı ancak ÜSYE yoktu. Laboratuvar bulgularında özellik yoktu (Hb:11.6g/dl, Htc:%32, lökosit:7300./uL, Trombosit:330000/uL, PTZ:14sn, PTA:%77, AKŞ:121mg/dl, Üre:24 mg/dl, kreatinin:0.4 mg/dl., Na:137mmol/dl, K:3.9mmol/dl, Ca:8.4 mg/dl). Preoperatif değerlendirme sonrası 0.5mg/kg nazal midazolam ile sedatize edildikten sonra operasyon salonuna alınarak monitörize edildi. Sol el sırtından 22G angiocath ile intravenöz yol açılarak 3ml/kg/saat den Isolyte-P infüzyonuna başlandı. İndüksiyon öncesi 0.01 mg/kg atropin ile premedike edildi. İndüksiyon 3mg/kg propofol, 1 µg/kg fentanil, 0.5 mg/kg atracurium ile sağlanarak 4.5 no spiralli ve kafalı tüple entübe edildi. Anestezi idamesi %2 inhalasyon konsantrasyonunda Sevoflurane ve 0.5 µg/kg fentanil ilavesi ile sağlandı. Gözlerine Thiocilline oftalmik pomad sürülerek kapatıldı, ekstremiteler ve baş operasyon süresince yumuşak desteklerle korundu. Operasyon 90,anestezi ve hazırlık 110 dakika sürdü. Operasyon bitiminde deküritasyon gerekmedi, vital bulguları stabildi ve komplikasyon gözlenmedi. Postoperatif analjezi amacıyla uyanma odasında 120 mg paranox supozituar rektal olarak uygulandı. 30 dakika kadar daha uyanma odasında tutularak sekresyonlarını yutması ve hava yolu güvenliği açısından yakından izlenip hastanın bu işlevlerini kendi başına sorunsuz yerine getirebilirliğinden emin olunduktan sonra hasta servisteki yatağına gönderildi.



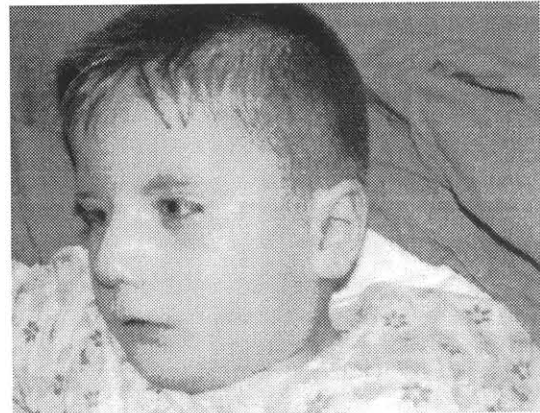
Resim 1: Mobius sendromlu olgunun önden görünüşü

TARTIŞMA

Sendromun orofasiyal görünümü tanınmasını kolaylaştırır. Gülümsemeyen, maske gibi, ifadesiz bir yüz mevcuttur ve bu nedenle sözel olmayan iletişim bozulmuştur (1). Olgumuzda ifadesiz bir yüz mevcut olup, mental durumunun normal olmasına rağmen konuşma güçlüğü olmasından dolayı söylemeye çalıştıkları anlaşılmıyordu ve sözel iletişim güçlü. Bu çocukların bir kısmında otizm ve mental retardasyon görülmekle beraber çoğunlukla zeka yapısı normaldir (10). Stromland ve arkadaşları 25 vakalık serilerinde vakalarının sadece 1/3'ünde otizm ve mental retardasyon saptadıklarını belirtmişlerdir (3).

Bu hastalar ekstremit fonksiyonlarının düzeltilmesinde ortopedik prosedürler, yüz ifadesi ve mikrostomi, ağız kenarı düşüklüğü, mandibulanın hipoplazisi, gotik damak yapısı, fasiyal palsy ve dil anomalileri gibi orofasiyal yapıların düzeltilmesinde plastik ve rekonstruktif cerrahi veya ağız-diş cerrahisi ve strabismusun düzeltilmesinde göz cerrahisi yapılabilmesi için anestezi gereksinimi duyabilirler (1, 6, 10, 11). Bizim vakamız henüz 7 yaşında olmakla beraber şimdiye kadar 1.5 yaşındayken geçirdiği inguinal herni operasyonu haricinde 1 yıl öncesinde sol pes equina varus nedeniyle bir kez ortopedik ve sağ el sindaktili nedeniyle de bir kez plastik cerrahi tarafından opere edilmişti.

Mobius sendromlu çocuklarda konjenital kardiyak hastalık, spinal anomaliler, korneal ab-



Resim 2: Mobius sendromlu olgunun yandan görünüşü

razyonlar ve periferik nöropatilerin bulunma riskinin yüksek olduğu hatırdta tutulmalı ve dikkatli bir preoperatif değerlendirmeye tabi tutulmalıdır (10).

Anestezi problemlerinin başında güç yada başarısız entübasyon sıklığının yüksekliği gelir ve mümkünse yüz maskesiyle spontan solutma tekniklerinin daha güvenli olacağı hatırdta tutulmalıdır (3,10). Spinal anomaliler, mikrostomi varlığı, hipoplastik mandibula entübasyonu zorlaştıran nedenlerdir (6). Olgumuzun küçük ve geride çene yapısına sahip olmasına karşın entübasyonu ilk denemede ve zorlanmadan gerçekleştirildi.

Aşırı oral sekresyon varlığı ile beraber gotik damak yapısının ve sinir palsisinin mevcudiyeti yüksek aspirasyon riskiyle beraberdir ve mümkünse hasta antisialotiklerle premedike edilmelidir. 0.01 mg/kg atropin premedikasyonu yapılan hastamızda per ve postoperatuar sekresyonları azalmış ve derlenme dönemi sorunsuz geçirilmiştir. Dikkatli bir peroperatuar bakım, operasyon öncesinde başlamalı ve operasyon sonrasında da devam etmelidir (6, 10).

Spinal anomaliler ve periferik nöropatiler var ise hastanın pozisyonuna ve ekstremitelerine önem verilmelidir. Korneal abrazyonlar olabileceği düşünülen hastalarda korneal korunmaya azami dikkat sarfedilmelidir (10).

Olgumuzda olası korneal abrazyonları önlemek için thiocilline göz pomadı her iki göze sürü-

rülerek gözler yumuşak flasterlerle kapatıldı. Tüm eklemler yumuşak pedler yardımıyla desteklendi. Operasyon sonrasında periferik sinir tutulumuna ait bir komplikasyon gözlenmedi.

Hastanın mevcut patolojisine bağlı yutma güçlüğü, öksürme ve yutma fonksiyonlarının zarar görmüş olması halinde postoperatif 24 saat yoğun bakım servisinde gözlenmesi faydalı olacaktır. Operasyon öncesi olgumuzun sekresyonlarını yutmada güçlük çekiyor olmasından dolayı 24 saat izlem amacıyla yoğun bakım ünitemizde yer ayırılrsa da postoperatif izleminde sorun olmadığı gözlemlendiğinden hasta yatağına alınabilmektedir.

Sonuç olarak; Mobius sendromlu çocukta anestezi uygulamasında dikkatli bir preoperatuar değerlendirme ilk koşul olmalıdır. Operasyon salonuna alındığında sedatize edilmiş olması ve atropinle premedikasyonu sekresyonlarını azaltacak ve anestezi gereksinimine katkıda bulunacaktır. Güç entübasyon beklendiğinden hazırlıklı olunmalıdır. Operasyon süresince hastada korneal abrazyonlar ve periferik sinir yaralanmalarının olmaması için azami dikkat sarfedilmelidir. Hasta servis yatağına gönderildiğinde ağrı duymadığından, sekresyonlarını yutabildiğinden ve hava yolunu koruyabildiğinden emin olunmalı, gerekirse 24 saat yoğun bakım ünitesinde takip edilmelidir. Tüm bu koşullara dikkat edildiğinde mobius sendromlu çocuğun anestezi almasında ilave bir sakınca yoktur kanatindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Terzis JK, Noah EM: Dynamic restoration in Mobius and Mobius-like patients. *Plas Reconstr Surg*. Jan;111(1):40-55,2003.
2. Sanchez O, Guerra D: Moebius syndrome due to the use of misoprostol. *Case report. Invest Clin*. Jun;44(2):147-53,2003.
3. Stromland K, Sjögren L, Miller M, et al: Mobius sequence - a Swedish multidiscipline study. *Eur J Paediatr Neurol*. 6(1):35-45,2002.
4. Becker-Christensen F, Lund HT: A family with Mobius syndrome. *J Pediatr*. Jan;84(1):115-7,1974.
5. Ha CY, Messieha ZS: Management of a patient with Mobius syndrome: case report. *Spec Care Dentist*. 23(3):111-6,2003.
6. De Serpa Pinto MV, De Magalhaes MH, Nunes FD: Moebius syndrome with oral involvement. *Int J Paediatr Dent*. Nov;12(6):446-9,2002.
7. Yeh PC, Kipp MA: A case of Moebius Syndrome in association with Klinefelter Syndrome. *Ophthalmic Genet*. Sep;23(3):185-9,2002.
8. Fontanelle L, Araujo AP, Fontana RS: Moebius syndrome: case report. *Arq Neuropsiquiatr*. Sep;59(3-B):812-4,2001(Abtract)
9. Bandim JM, Ventura LO, Miller MT, et al: Autism and Moebius sequence: an exploratory study of children in northeastern Brazil. *Arq Neuropsiquiatr*. Jun;61(2A):181-5,2003. (Abstract)
10. Ferguson S: Moebius syndrome: a review of the anaesthetic implications. *Paediatr Anaesth*. 6(1):51-6,1996.
11. Sabbagh W, Shafighian A, Harrison DH: Upper labial deficiency in mobius syndrome: a previously unreported feature and its correction. *Plas Reconstr Surg*. Dec; 112(7):1762-7,2003.