



Konjenital maksillopalatomandibuler füzyona bağlı aspirasyon pnömonisi (bir güç entübasyon olgusu)*

*Aspiration pneumonia due to congenital maxillopalatomandibular fusion
(A case of difficult intubation)*

Sibel OBA*, İnci PAKSOY*, Kemal UĞURLU**, Levent YILMAZ*,
Oya HERGÜNSEL*, Sabriye İMAMOĞLU*

*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
**Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi Kliniği

ÖZET

Üç yaşında erkek olgu, ani şuur kaybı ve siyanoz ile getirildiği acil ünitesinde trakeostomi açıldıktan sonra kliniğimize getirildi. Gelişme geriliği ve mikrognatia olan olgunun ~1 mm ağız açıklığı mevcuttu. Kalp atım hızı 150 vuru dk-1, arteriyel kan basıncı 80/50 mmHg, solunum sayısı 40 dk-1, arteriyel kan gazi analizinde hipoksi ve hiperkarbisi olan olgu, aspirasyon pnömonisi ve akut kalp yetmezliği ön tanısı ile ventilatör, broncodilatator, antibiotik ve dijital tedavisine alındı. Tedavisinin 15. gününde maksillopalatomandibuler füzyon nedeniyle osteotomi operasyonu uygulanan olguya ~1.5 cm ağız açıklığı sağlandı ve daha sonra trakeostomisi kapatıldı. Olgu, komplikasyonsuz bir yoğun bakım desteği ile tedavi edilmiş nadir bir maksillopalatomandibuler füzyon ve dolayısıyla güç entübasyon olgusu olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Maksillopalatomandibuler füzyon, trakeostomi, yoğun bakım, zor entübasyon.

SUMMARY

A three years old boy was admitted to our department after an emergency tracheotomy performed at Emergency Unit; because of alteration of his consciousness and cyanosis. At initial examination micrognathia and underdeveloped growth were observed. There was only ~1 mm of mouth opening, 150/min heart rate, 80/50 mmHg arterial blood pressure, tachypnea (40/min) were noted. The arterial blood gas analysis showed hypoxia and hypercapnia. Because of aspiration pneumonia and acute cardiac failure, the patient was ventilated and treated with antibioticotherapy, bronchodilatators and digoxin. After 15 days of treatment the patient had an osteotomy because of maxillopalatomandibular fusion and ~1.5 cm mouth opening was obtained. Later, tracheotomy was decannulated.

Maxillopalatomandibular fusion is rare anomaly which presents difficult intubation problem. Our case constitutes an example of successful intensive care treatment in maxillopalatomandibular fusion anomaly.

Key Words: Maxillopalataomandibular fusion-aspiration pneumonia-intensive care- difficult intubation.

GİRİŞ

Ciddi maksillomandibuler füzyon anomalileri beslenme, büyümeye ve gelişmeyi engellediğinden hayatı tehdit eden anomalilerdir. Coğulukla yenidoğan döneminde opere edilen bu olgular, genellikle de başka anomalilerle beraber görülürler(1-7). Bu olgular gerek operasyonları, gerekse yoğun bakım tedavileri sırasında, hava

yolu sağlanmasındaki güçlük ve zor entübasyon nedenleriyle anestezistlerin ilgi alanına girmektedir.

Bu çalışmada başka konjenital anomalisi olmayan maksillopalatomandibuler füzyonlu bir çokluğun, aspirasyon pnömonisi ile geldiği Yoğun Bakım Ünitemizdeki tedavisini sunuyoruz. Olgu ilginç bir güç entübasyon olgusu olması; bu anomali ile üç yaşına kadar gelebilmiş olması ve trakeostomi döneminin sorunsuz sonlandırılabilmesi ile dikkat çekmiştir.

OLGU SUNUMU

Üç yaşında erkek olgu, ani şuur kaybı ve siyanoz nedeniyle hastanemiz acil ünitesine geti-

Yazışma Adresi:

Dr. Sibel Oba: Molla Bayırı Sok. Oba Ap. 24/5
80040 Ayaspaşa/İSTANBUL
Tel: (0212) 243 13 01
GMS: 0532 363 46 48

* TARK(Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kongresi)
2001'de poster olarak sunulmuştur.

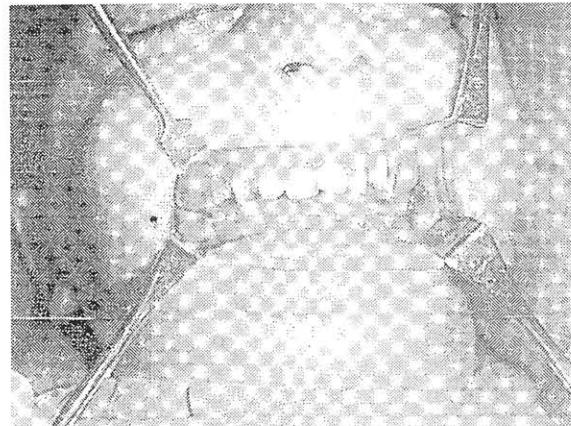


Resim 1: Olgunun operasyon öncesi cepheden görünüşü

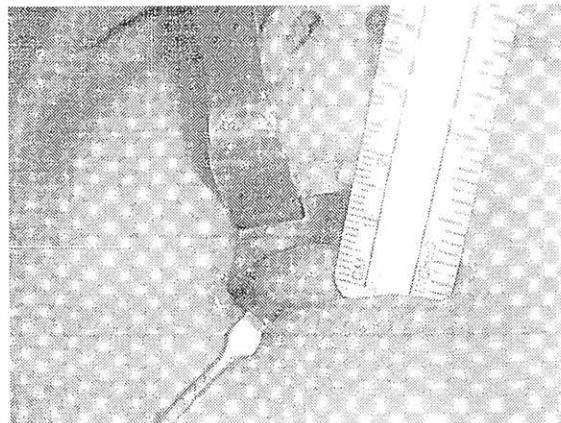


Resim 2: Olgunun operasyon öncesi profilden görünüşü

rilmiş. %100 O₂ ile ambulanmasına rağmen siyanozu açılmayan olguya entübasyon denendidğinde mikrognatisi olduğu ve ağız açıklığının olmadığı görülmüş. Acilen trakeostomi açılan olgu Yoğun Bakım Ünitemize getirildi. Terk bebek olup, Darülaceze'de kaldığı öğrenilen olgunun ~1 mm olan ağız aralığından sıvı gıdalarla beslendiği ve yine böyle bir beslenme sırasında aniden bayılıp siyanoya girdiği öğrenildi. Olgunun gelişme geriliği (10 kg ağırlık, 90 cm boy) ve maksillopalatomandibuler füzyonu olduğu saptandı (Resim 1, 2). Kalp atım hızı 150 vuru dk-1, arteriyel kan basıncı 80/50 mmHg, solunum sayısı 40 dk-1 idi. Dinlemekle akciğerlerinde yaygın ral ve vizingler işitti. Çekilen akciğer grafisinde pnömonik infiltrasyon saptandı, ateletaksi yoktu. Arteriyel kan gazı analizi



Resim 3: Olgunun operasyon öncesi ağız açıklığı



Resim 4: Olgunun operasyon sonrası ağız açıklığı

zinde pH: 7.35 PaO₂: 73.5 mmHg PaCO₂: 64.1 mmHg HCO₃: 41.6 mEqL-1, BE: +13.3 idi.

Aspirasyon pnömonisi ve akut kalp yetmezliği ön tanısı ile ventilatörle bağlanan olguya 4 gün süre ile solunum desteği sağlandı. Dijitalize edilen olguya, antibiotik ve bronkodilatatör tedavi verildi (Dijital 0.2 mg IV sonrası 8 saatte bir 0.1 mg, ampisid 250 mg 2x1, kloramfenikol 250 mg 4x1 ve aminocardiol). Beslenmesi nazogastrik sonda yoluyla sağlandı. Çekilen kranial ve torakal BT'lerinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

4. gün ventilatörden ayrılan olgunun şuuru açık, koopere idi. fakat çene anomalisi nedeniyle konuşamıyordu. Arterial kan gazında pH: 7.42, PaO₂: 98 mmHg, PaCO₂: 39 mmHg, HCO₃: 29 mEqL-1, BE: +5 idi. Yapılan nörolo-

ji ve psikiatri konsultasyonlarında zeka düzeyinin normal olduğu düşünüldü.

10 gün daha antibiotik ve destek tedavisi alan olguya 15. gün Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği'nce (her iki çene eklemine) osteotomi operasyonu yapıldı. ~1.5 cm ağı açıklığı sağlandı (Resim 3, 4). Dil büyüklüğünün normal olduğu görüldü. Operasyondan sonra oral beslenmeye başlayan olgunun kanül çapı giderek küçütlülerek 7. gün sonunda trakeostomi kapatıldı.

Olgu, toplam 30 gün ünitemizde kaldıkta sonra takibi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği'nde yapılmak üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Maksillomandibuler füzyon ve mikrognati ile beraber bulunan birçok sendrom bildirilmiştir(1-7).

Arshad ve ark(1) anterior maksillomandibuler füzyon ile beraber hipoglossi ve hipodaktiliyi olan 2 olgu bildirmiştir.

Flodmark ve ark(2) serebro-kasto-mandibuler sendromlu bir olgudan sözetmiştir. Bu olguda kaburga kemiklerinde malformasyon, serebral gelişme geriliği, mental yetersizlik, damak yarığı ve mikrognati tesbit edilmiştir.

Andersen sendromlu olgular ise kas gücsüzlüğü, kardiak aritmiler ile beraber mikrognatinin mevcut olduğu olgulardır(3).

Haddad ve ark(4) maksilla ve mandibulanın konjenital unilateral füzyonu olan bir yenidoğanni bildirmiştir. Bu olguda, annenin hamileliği boyunca carbamazepin kullanımı sözkonusudur ve başka anomalisi bulunmamaktadır. Literatürde ise bu tarz olgular genellikle başka anomalilerle beraber bildirilmiştir.

Smatt(5) yine, dental distrofi ile beraber mikrognati olgusu sunmuştur.

Uğurlu ve ark. (6) oral kavite yokluğu ile getirilen, bir günlük bebekte 1 mm'lik ağız açıklığının operasyonla genişletilmesini anlatmıştır.

Bizim olgumuzun, Haddad ve Smatt'ın bildirdiği olgulara benzer şekilde, beraberinde

başka anomalisi yoktu. Olgumuzun terk bebek olması, eklem füzyonunun travma nedenli olabileceğini de düşündürdü. Olgumuzun yapılan kranial ve torakal tomografilerinde herhangi bir anomali görülmeli. Çocuk ve psikiatri konsültasyonları sonucu zeka düzeyinin normal olduğu düşünüldü.

Olgumuz mevcut patolojisine rağmen, 3 yaşına kadar gelebilmiş olması nedeniyle nadir bir olgudur. Literatürde olguların genellikle yenidoğan döneminde operasyonları yapılmıştır. Olgumuzun çok az da olsa ağız açıklığının olması ve terk bebek olması nedenleriyle operasyonun geciktirildiğini düşündük. Beklenen bir komplikasyon olan aspirasyon ve buna bağlı pnömoni ile yoğun bakım ünitemize gelen olgumuzun bizim açımızdan önemli bir özelliği de tipik bir güç entübasyon olgusu olmasıdır. Entübasyon güçlüğü açısından incelendiğinde, fiberoptik bronkoskop ile entübe edilebileceği düşünmektediyiz. Ancak acil koşullarda bu mümkün olamamıştır. Kör nazal entübasyonu ise nazofarengéal bölgede travma ve/veya kanama yapabileceği ve bu durumda müdahale edilemeyeceği görüşüyle uygun bulmamaktayız. Sonuçta olgumuzda acilen trakeostomi yapmak zorunda kalınmıştır.

Özellikle çocukların trakeostominin hava yolu güvence altına alınmadan yapılması, hem hava yolu kontrolünün kaybedilmesi hem de cerrahi komplikasyonların artabilmesi nedeniyle risklidir. Çocuklarda trakeostominin erişkinde mevcut komplikasyon riskleri mevcut olmakla beraber, daha çok stenoz gelişmesinden korkulur. Darlık, stoma düzeyinde, subglottik bölgede, tüp balonu hizasında veya tüpün alt kısmında gelişebilir. Diğer komplikasyonları, kanama, tüpün yerleştirilmesinde güçlük, tiroid bezine travma, tüpün yerinden çıkması, pretrakeal alana yerleştirilmesi, tikanması, trakeada hasar, trakeit, ülserasyon, kabuk teşekkülü, dilatasyon, cerrahi amfizem, pnömotoraks ve enfeksiyondur(8).

Acil koşullarda trakeostomisi açılmış olan olgumuzda herhangi bir komplikasyon olmadı. Tracheal stenoz gelişmemesi için dekanülasyo-

nu, kanül çapını giderek küçülterek yaptıktı ve böylece vokal kordların abduksiyon işlevini ka-

zanmasına da zaman vermiş oldu.

Bu olgu, komplikasyonsuz bir yoğun bakım
desteği ve cerrahi ile tedavi edilen, nadir bir

maksillopalatomandibuler füzyon ve dolayısıyla
göz entübasyon olgusu olması nedeniyle su-
nulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Arshad AR, Goh CS: Hypoglossia congenita with anterior or maxillo-mandibular fusion: Br. J. Plast. Surg. 47(2): 139-41, 1994.
2. Flodmark P, Wattsgard C: Cerebro-costo-mandibular syndrome. Pediatr Radiol 31(1): 36-7, 2001.
3. Poza JJ, Lopez de Munain A, Garcia-Bragado F, Marti-Masso JF: Andersen syndrome. Description of a case Neurologia 15(8): 366-9, 2000.
4. Haddod IK, Shamo'on H, Salah S: Congenital unilateral fusion of the maxilla and mandible. J. Oral Pathol Med 28(5): 238-40, 1999.
5. Smatt V: Therapeutic coordination in a case of maxillofacial dysmorph with enamel decay. rev. Stomatol Chir Maxillofac. 78(2): 133-40, 1977.
6. Uğurlu K, Turan T, Urgancı N, Gözü A, Günay Y, Baş L: Fusion of maxillary and mandibular alveolar process together with a median mandibular cleft: a rare congenital anomaly. J. Craniomaxillofac. Surg. 27(2) 105-8, 1999.
7. Moschini V, Ambrosini MT, Sofi G: Anesthesiologic considerations in Cornelia de Lange Syndrome. Minerva Anestesiol 66(11): 799-806, 2000.
8. Esener Kayhan Z, Pediatrik Anestezi 190-191, 1998.