

Case report / Olgu sunumu.

**MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MOEBIUS SYNDROME;  
CASE REPORT.****Moebius sendromlu bir hastada anestezi yönetimi; Olgu sunumu.****Elif Doğan Bakı, Meliha Kahraman, Nilgün Kavrut Öztürk, Bilge Karşlı**

Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ABD. 07059 Antalya Türkiye

**Cer San D (J Surg Arts): 2012;5(1): 16-17.****ABSTRACT**

Moebius syndrome is a rare congenital displasia that VI (Nerves Abducens) and VII (Nerves Facialis) nerves are commonly affected unilateral or bilaterally. Occasionaly V,X,XI, XII cranial nerves are involved, resulting in difficulty of chewing, swallowing and caughing which often leads to respiratory complications. These symptoms are often known and threatened in childhood period. Anesthetic management is so important in these patients because of the difficulties in intubation caused by orofacial defects. In our case we reported an adult patient with maxillofacial defects that could cause difficult intubation who had no history of operation before and we presented our anesthetic management in this patient.

**Key words:** Moebius syndrome, difficult intubation, cranial nerves**ÖZET**

Moebius sendromu, temel olarak VI. (Abducens) ve VII. (Fasiyal) kranial sinirlerin tek veya çift taraflı etkilendiği nadir görülen bir hastalıktır. Sıklıkla diğer kranial sinirlerin de (V, X, XI, XII) tutulumu çiğneme, yutma gücü ve solunumsal komplikasyonlara yol açabilen öksürme gücüne yol açabilir. Bu semptomlar daha çok çocukluk çağında tanı ve tedavi imkanı oluşturur. Orofasiyal anomaliler dolayısıyla zor entübasyona neden olabilen bir sendrom olmasından dolayı anestezi yönetimi açısından da önem arz etmektedir. Olgumuzda; daha önce operasyon öyküsü olmayan yetişkin bir hastanın, belirgin maksillofasiyal deformitesi sebebiyle zor entübasyon olabileceği öngörülüp, bu hastadaki anestezi yönetimi sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** Moebius sendromu, zor entübasyon, kranial sinirler.**GİRİŞ**

Moebis sendromu (MS) nadir rastlanan multipl sistemleri tutan, tek veya çift taraflı fasiyal (VII) ve abducens (VI) sinirlerinin doğuştan paralizisine bağlı ekstraokuler göz hareketlerinde defektler ile kendini gösteren, orofasiyal anomaliler nedeniyle de zor entübasyona neden olan bir sendromdur (1-3).

Bu yazıda yüz, mimik, çiğneme kaslarının paralizi nedeniyle operasyon planlanan hastaya uygulanan anestezi uygulamamızı sunduk.

**Olgu**

36 yaşında erkek hasta, doğuştan yüz, mimik ve çiğneme kaslarının paralizi nedeniyle operasyon

planlanmak üzere hastanemiz plastik cerrahi kliniğine yatırıldı. Özgeçmişinde bilinen kronik hastalığı ve operasyon öyküsü bulunmayan hastamızın soygeçmişinde de anlamlı özelliği yoktu. Preoperative fizik muayenede belirgin orofasiyal ve diş deformiteleri mevcuttu. Ağız açıklığı yetersizdi. Çiğneme kaslarının deformitesinden dolayı çiğneme fonksiyonunu da güçlükle yapabiliyordu. ASA I-II olarak değerlendirilen hastanın Mallampati Skorlaması 3'tü. Hastada zor entübasyon olabileceği öngörüldü. Zor entübasyon olasılığı yüksek olduğundan, preoperative tüm hazırlıklar yapıldı. Fastrach ve laringeal maskeye ek olarak, fiberoptik bronkoskopi de odada hazırlandı. Hasta monitorize edilip, premedikasyon amacıyla 1

mg dormicum ve 0.5 mg Atropin uygulandı. Hasta uyanık entubasyonu kabul etmediğinden fiberoptikle uyanık entubasyon yapılmadı. Anestezi induksiyonuna 1 mg/kg Aritmal, 1 mcg/kg Fentanyl, 2 mg/kg Propofolle başlandı. Maske ventilasyonu zor olmayan hastaya kas gevşetici olarak 1 mg/kg Süksinilkolin uygulandı, Laringoskopide mallamopatisi Cormarc Laine Skorlamasına göre 2 olan hasta 8.5 nolu endotrakeal tüple ilk denemede sorunsuz entübe edildi. Anestezi idamesi %50 oksijen+hava, perfüzyonla intravenöz 50 mcg/kg/dk'dan propofol infuzyonu ve 0.5 mcg/kg Remifentanyl infuzyonu kullanılarak Total İntravenöz Anestezi (TIVA) sağlandı. Hasta uyuduktan sonra standart monitorizasyonuna ek olarak sağ radial arter kanulasyonu yapılarak tansiyonu invaziv olarak izlendi.

Cerrahi olarak hastaya; Sol taraflı gracilis kas transferi yapıldı, gracilis kası arter veni facial arter ve ven ile anastomoz edilip aynı tarafta spinal aksesuar sinirin yarısı kesilerek obturator sinir grefti ile dikildi. Yaklaşık dört saat süren operasyonun ardından Propofol ve Remifentanyl infüzyonları kesildi. Hastanın uyanıklığı sağlandıktan sonra sorunsuz bir şekilde ekstübe edildi. Postoperatif solunum problemleri olabileceği öngörülerek uzun süre derlenme odasında gözlem altında tutulduktan sonra, postoperatif komplikasyon gözlenmeyen hasta servise çıkartıldı.

#### TARTIŞMA

Moebius sendromlu hastalar ortopedik, dental, gracilis kas transfuzyonu gibi birçok cerrahi prosedürle başvurabilirler. Bu hastalarda kranial sinirlerin tutulumuna bağlı çığneme kaslarında disfonksiyon, dil hareketlerinde kısıtlılık ve mandibular hipoplazi, retrognati, mikrognati görülebilir. Bunlara bağlı olarak, literatürde, MS'lu 41 hastadan 13'ünde zor entübasyon yapılan seriler bildirilmiştir (2). Bizim olgumuzda da retrognati, dil hareketlerinde kısıtlılık ve bozuk diş yapısı mevcut olduğundan zor entübasyon şartları hazırlanarak anestezi uygulamasına başlandı.

Kardiyomyopati bu sendromun bir parçası olmamakla birlikte, William ve ark. Kardiyomyopati bir MS'lu hasta bildirerek, kardiyak semptomların bu sendromun bir parçası olabileceğini bildirmişlerdir (4). Bizim vakamızın preoperatif değerlendirmede kardiyak açıdan bir problem rastlanmamasına rağmen volatil anestetiklerin miyokardiyal depresyon etkilerinden kaçınmak, kardiyak açıdan daha stabil bir anestezi uygulamak için TIVA uyguladık. Ayrıca hemodinamik kontrolü daha iyi sağlayabilmek için arter monitorizasyonu uyguladık.

Lopez-Laso ve ark. 7 aylık bir Moebius olgusunda siyanoz ve hipotoni tesbit ederek, Manyetik Rezonans Görüntüleme beyin sapında anormal sinyaller aldıklarını ve bu hastalarda solunum merkezindeki disfonksiyon sonucu apnelere rastlanılabileceğini ve dikkatli olunması gerektiğini bildirmişlerdir (5). Bu tür vakalarda opioidlerden kaçınılması önerilmektedir. Biz bundan dolayı hastamızda yarılanma ömrü 10 dakikadan az olan ve uzayan infuzyona rağmen birikimi olmayan bir opioid olan Remifentanyl infuzyonunu kullandık (6). Postoperatif hastamızda apne periyoduna rastlanmadı.

Ferguson, MS'lu 15 yaş üstü 19 çocukta uyguladığı genel anestezide en önemli sorunun zor entübasyon ve başarısız entübasyon olduğunu bildirmiştir (7). Bu nedenle oral sekresyonların aspirasyonunu önlemek için premedikasyonda antisiyalogog önermiştir. Bizde hastamızda premedikasyon amaçlı 0.5mg Atropin uyguladık.

Sonuç olarak MS'lu bir hastanın anestezi yönetiminde, Propofol ve Remifentanyl ile TIVA uygulanmasının peroperatif ve postoperatif komplikasyonları önlemek için iyi bir alternatif yöntem olduğu görüşündeyiz. Bunun yanında, MS'lu hastalarda zor entübasyona yönelik hazırlıkların yapılması gerektiğini bir kere daha vurgulamaktayız.

#### KAYNAKLAR

1. Menkes JH. Textbook of child neurology, 2. Baskı, Lea and Febiger, Philadelphia, 1980, s:218-20.
2. Swaiman KF, Wright FS. The practice of pediatric neurology 2. Baskı, Mosby, St Louis, 1980, s:1160-1.
3. Ames WA, Shichor TM, Speakman M, Zuker RM, McCaul C. Anesthetic management of children with Moebius sequence. Can J Anaesth 2005;52(8): 837-44.
4. Krajcirik WJ, Azar I, Opperman S, Lear E. Anesthetic management in a patient with Moebius syndrome. Anesth Analg 1985;64:371-2.
5. López-Laso E, Pérez Navero JL, Marín Rodríguez C, Camino León R, Ibarra de la Rosa I, Velasco Jabalquinto MJ. Moebius syndrome and an apparently life-threatening event [Article in Spanish]. Ann Pediatr (Barc) 2005;62(4):373-7.
6. Morgan GE, Mikhail MS, Murray MJ. Opioidler. In: Melek T, Handan Ç, Klinik Anesteziyoloji, 4. Baskı, Güneş Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2008, s:192-6.
7. Ferguson S. Moebius syndrome: a review of the anesthetic implications. Paediatr Anaesth. 1996; 6:52-6.