

# Aarskog Sendromu ve Anestezi\*

## (Olgu Sunumu)

Beyhan KARAMANLIOĞLU<sup>1</sup>, M. Cavidan ÜNAL<sup>2</sup>, Necip SÖĞÜT<sup>3</sup>,  
Zafer PAMUKÇU<sup>4</sup>, Erol YALNIZ<sup>5</sup>

### ÖZET

Daha önce Aarskog sendromu tanısı konulan, bilateral metatarsus adduktus deformitesi olan 7 yaşında erkek hasta Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'na başvurdu ve her iki ayağa tarsometatarsal kapsülotomi yapılarak düzelme sağlandı.

Bu makalede, metatarsus adduktus deformitesi nedeniyle operasyona alınan olguda, bu genetik tablo ve anestezi uygulaması literatür eşliğinde irdelenerek sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Aarskog sendromu, genel anestezi

### SUMMARY

#### AARSKOG SYNDROME AND ANAESTHESIA (Case Report)

7 year-old boy which was diagnosed as Aarskog syndrome previously was admitted with bilateral metatarsus adductus deformity to Trakya University Medical Faculty Department of Orthopedic Surgery and the correction was obtained by tarsometatarsal capsulotomy both foot.

In this article, we presented a case with a rare genetic syndrome of which anaesthetic management evaluation under the light of the present literature.

**Key words:** Aarskog syndrome, general anaesthesia

### GİRİŞ

Aarskog sendromu x'e bağlı resesif geçiş gösteren yüz, genital organ ve parmaklarda anomaliler ve şekil bozukluğu ile karakterize genetik bir hastalıktır. Sendromun tanısal kriterleri; kısa boy, hipertelorizm, basık burun kökü, antevort burun delikleri, geniş ve yuvarlak baş, geniş ve çıkık alın, maksiller ve mandibuler hipoplazi, yüksek kemerli dar damak, dental maloklüzyon, kulakların pitozu, dar göğüs, pektus ekskavatus deformitesi, ileri çıkık skapula, vertebral anomaliler, strabismus ile interdigital veb ile birlikte kısa, küt bir el, kısa 5. parmak, klinodaktili, bilateral metatarsus adduktus deformitesi gibi digital anomaliler; kriporşidizm, inguinal herni gibi genital anomaliler olarak tanımlanmıştır(1-4).

### OLGU

Sağ metatarsus adduktus deformitesi tanısı ile 7 yaşındaki erkek hastaya Trakya Üniversitesi

Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı tarafından operasyon planlandı.

Alınan preanestezik anamnezde; miadında doğan hastanın her iki ayağındaki şekil bozukluğunun bir ay sonra fark edildiği ve metatarsus adduktus deformitesi nedeniyle 3 ay süreyle alçılama yapıldığı, 6 yaşında gelişme geriliği nedeniyle yatırıldığı İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından Aarskog Sendromu tanısı konulduğu anlaşılmıştır.

Aile anamnezinde; yakın akrabalarda Aarskog Sendromu bulguları olan birey olmadığı bildirilmiştir. Ancak annenin yapılan fizik muayenesinde her iki el 5. parmaklarında klinodaktili deformitesi olduğu saptanmıştır.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde; boyunun 90 cm olduğu, başın geniş ve yuvarlak, alnın geniş ve çıkıntılı, burun kökünün basık, burun deliklerinin antevort olduğu, maksilla ve mandibulada hipoplazi, ağızda yüksek kemerli dar

\* :Bu çalışma "10th European Congress of Anaesthesiology"de sunulmuştur (Frankfurt, 1998).

<sup>1</sup>:Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

<sup>2</sup>:Uzm. Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

<sup>3</sup>:Araş.Gör.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

<sup>4</sup>:Prof.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

<sup>5</sup>:Doç Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji AD.

damak, dental bozukluklar, dar göğüs, göğüste pektus ekskavatus deformitesi, ileri çıkık skapula, servikal ve torakal vertebralarda anomaliler, her iki ayakta metatarsus adduktus deformitesi ve her iki el 5. parmakta klinodaktili olduğu gözlemlendi (Resim 1).

Resim 1



noninvaziv kan basıncı monitörizasyonu yapıldı. Daha sonra % 5 dekstrozu infüzyonu başlatılan hastaya premedikasyonda 1.5 mg. midazolam intramusküler olarak yapıldı. Hasta 45 dakika sonra ameliyat masasına alındı. Zor entübasyon olasılığı nedeniyle fiberoptik laringoskop ve laringeal maske hazır bulunduruldu. İndüksiyon için 60 mg propofol, entübasyon için 10 mg atrakurium intravenöz. verildikten sonra, hasta fiberoptik laringoskop yardımıyla 22 numara kafsız entübasyon tüpüyle orotrakeal entübe edildi. Anestezi idamesi % 50 azot protoksit + % 50 oksijen + % 1 isofluran ve gerektiğinde 0.08 mg/kg atrakurium ile sürdürüldü. 1.5 saat süren operasyon sonunda anestezi gazları kesildi. Kas motor gücünün ve spontan solunumunun geri dönmesi üzerine ekstübe edilen olgu derlenme odasında izlendi.

Olgunun SpO<sub>2</sub> ve kan gazları değerleri pre ve peroperatif dönemde normal değerlerde seyretti. SpO<sub>2</sub> değerleri; ekstübasyon sonrası % 89 - 94, derlenme odasında % 88-96 bulundu. Postoperatif dönemde; derlenme odasında arteriyel kan gazı değerleri ise, 5., 15., 30. dakikalarda sırasıyla, pH : 7.37, 7.39, 7.41; PaO<sub>2</sub> : 82 mmHg, 90 mmHg, 94 mmHg; PaCO<sub>2</sub>: 44 mmHg, 42 mmHg, 41 mmHg; SaO<sub>2</sub>: % 90, % 93, % 96 saptandı. Hafif hipoksemi bulguları saptanılan dönemlerde kısa süreli olarak araya girerek nazal oksijen verildi. Daha sonra hasta SpO<sub>2</sub> ile kan gazı değerlerinin normal düzeylerde olması ve tam

Hazırlık odasına alınan hastada premedikasyondan önce EKG, pulse oksimetre ile periferik oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>), kan gazı analizörü ile arteriyel kan gazında; pH, arteriyel oksijen ve karbondioksit parsiyel basınçları (PaO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub>), arteriyel oksijen saturasyonu (SaO<sub>2</sub>) ve

kooperasyon kurulması üzerine servise gönderildi.

#### TARTIŞMA

Sıradışı yüz değişiklikleri ile genital ve dijital anomalilerle karakterize olan Aarskog Sendromuna(1-4) ilişkin anestezi öncesi yaptığımız literatür taramasında, bu hastalarda anestezi özellikleri konusunda herhangi bir yayına rastlamadık.

Aarskog Sendromlu hastalarda; maksiller ve/veya mandibuler hipoplazi, dental bozukluklar, ağızda yüksek kemerli dar damak gözlenmektedir. Ayrıca servikal vertebralarda deformite sonucu hareket kısıtlılığı görüldüğü bildirilmektedir (3,5). Olgumuzda da görülen bu bulgular nedeniyle genel anestezi için zor entübasyon olasılığına karşı fiberoptik laringoskop ve laringeal maskeyi hazır bulundurduk. Olgumuzda da entübasyon zorluğu görüldü ve fiberoptik laringoskop yardımıyla nazotrakeal entübe edip hava yolu güvenliğini sağladık.

Aarskog Sendromlu olgularda saptanan dar göğüs, pektus ekskavatus, ileri çıkık skapula ve vertebra anomalilerinin solunum fonksiyonlarını bozabildiği bildirilmektedir (3,5,6). Bu bulguları izlediğimiz olgumuzda solunum fonksiyonlarını pre, per, ve postoperatif olarak pulse oksimetre ve kan gazı analizörü ile monitörize ederek izledik. SpO<sub>2</sub> ve kan gazı analizi değerleri entübasyon sonrası ve erken derlenme döneminde hafif hipoksemi bulguları gösterdi. Ancak olguya kısa süreli nazal



oksijen vererek bu tablonun düzeldiğini gözledik.

Sonuç olarak, Aarskog Sendromlu hastalarda; ağızda yüksek kemerli dar damak, dental bozukluklar, maksiller ve mandibuler hipoplazi ve servikal vertebralardaki deformite nedeniyle zor

#### *AARSKOG SENDROMU VE ANESTEZİ (Olgu Sunumu)*

entübasyon olasılığına karşı önlem alınmasını, göğüs ve vertebra deformiteleri nedeniyle per ve postoperatif dönemde solunum fonksiyonlarının iyi monitörize edilmesini öneriyoruz.

#### **KAYNAKLAR**

1. Dayal PK, Chaudhary AR, Desai KI, Joshi HN : Aarskog syndrome. A case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1990; 69: 403-405.
2. Neyzi O, Ertuğrul T : Aarskog Sendromu. Pediatri. 2. Baskı, Cilt 1, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 1993: 123.
3. Teebi AS, Rucquoi JK, Meyn MS : Aarskog syndrome : report of a family with review and discussion of nosology. Am J Med Genet. 1993; 46: 401-409.
4. Pizio HF, Scott MH, Richard JM: Tortuosity of the retinal vessels in Aarskog syndrom (faciogenital dysplasia) Ophtalmic-Genet. 1994; 15: 37-40.
5. Brodsky MC, Keppen LD, Rice CD, Ranells JD : Ocular and systemic findings in the Aarskog ( facial-digital-genital ) syndrome. Am J Ophtalmol. 1990; 109: 450-456.
6. Guion-Almedia ML, Richieri-Costa A : Aarskog syndrome in a Brazilian boy born to consanguineous parents. Am J Med Genet. 1992; 43: 808-810.