

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Nadir görülen bir olguda zor havayolu yönetimi: Singnati

Difficult airway management of a rare case: Syngnathia

Ayhan Köseoğlu, Mustafa Özgür

ÖZET

Konjenital izole mandibula ve maksilla füzyonu nadir görülen fakat neonatal dönemde havayolunun sağlanmasında anesteziye önemli zorluklar çıkarabilen bir anomalidir. Havayolunun korunması ve intraoperatif yönetimi zor olan bu vakalarda anesteziyecinin tecrübesi ve becerisi mortalite ve morbidite üzerinde kritik öneme sahiptir. Bu olgu sunumunda maksillo-mandibular füzyon (singnati) nedeniyle operasyonu planlanan altı günlük bebek hastada uygulanan başarılı anestezi yönetimi anlatılmıştır.

Anahtar kelimeler: Konjenital kemik singnatisi, konjenital füzyon, zor hava yolu

ABSTRACT

Syngnathia with bilateral maxillo-mandibular inter-veolar adhesion is a rare entity and a cause of difficult airway. Airway management skills and experience of the anesthetist are crucial factors in the outcome. In this case report we aimed to discuss the successful anesthetic management of a six days-old baby presenting with congenital anomaly of isolated adhesion of the mandible and the maxilla.

Key words: Congenital bony syngnathia, congenital fusion, difficult airway

GİRİŞ

Konjenital izole mandibula ve maksilla füzyonu (Singnati), literatürde çok az rapor edilmiş çok nadir görülen anomalilerdendir. En sık popliteal ptergium sendromu ile ilişkili olarak görülür [1]. Sadece yumuşak dokuların adezyonu şeklinde olabileceği gibi maksillar ve mandibular kemiklerin füzyonu şeklinde de olabilmektedir. Neonatal dönemde beslenmeyi, ağız bakımını ve nefes almayı zorlaştırır. Füzyonun derecesine bağlı olarak genel anesteziye havayolunu sağlamak ve korumak çok güçleşebilir. Bu olgu sunumunda izole maksilla ve mandibula füzyonu olan yenidoğana uyguladığımız başarılı zor havayolu yöntemini sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Altı günlük bebek maksillo-mandibular füzyon (singnati) nedeniyle plastik cerrahi tarafından operasyonu planlanarak bölümümüze danışıldı. Bebeğin 27 yaşındaki anneden ikinci gebeliğinde 36. haf-

tada normal yolla komplikasyonsuz olarak doğduğu öğrenildi. Erken membran rüptürü, mekonyum hikayesi olmayan ve vertex prezentasyonunda doğduğu bilinen hastanın yapılan ekokardiyografisinde; apikal müsküler ventriküler septal defekt, ince duktal şant, küçük foramen ovale, normal sistolik fonksiyon tespit edildiği öğrenildi ve tüm batin ultrasonografide herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Annenin bilinen kronik bir hastalığı, ilaç kullanım ve radyasyona maruziyet hikayesi yoktu. Yapılan fizik muayenede genel durum iyi, aktif, cilt turgor tonusu doğal, peteşi, purpura ve ekimoz yoktu. Doğum ağırlığı 2670 gram (10-25p) ve baş çevresi 31,5cm (10p) idi. Koanal atrezi, sefal hematoma, kaput suk-sadenum yoktu. Alt ve üst damak sağ lateralde birleşik, ağız açılmıyor ve dudaklar serbestti (Resim 1). Servikal radyografi normaldi. Akciğer sesleri doğaldı. Kalpte S1 ve S2 ritmik, apekte 2/6 sistolik üfürüm mevcuttu. Göbek temiz, klempli, anal atrezi yoktu. Moro refleksi +++/+++ , emme refleksi iyi, arama refleksi ++ organomegali yoktu. Diğer sis-

Antakya Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Hatay, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Mustafa Özgür,

Antakya Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Antakya-Hatay, Türkiye Email: mustafazgr75@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 02.06.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 07.11.2014

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2014, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

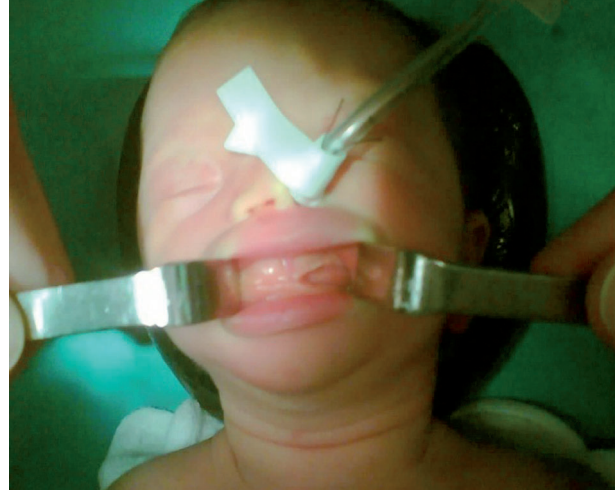
temleri de normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar değerlerinde hemoglobin:13,2 g/dl, hematokrit: %38,6, platelet: 617.000/mm³, total bilirubin: 16,4 g/dl, tiroid, karaciğer ve böbrek fonksiyonları normal sınırlarda idi. Hasta total parenteral nutrisyon desteği alıyordu.



Resim 1. Yenidoğanın preoperatif interalveolar sineşi görünümü (singnati)

Aileye trakeostomi açılma ihtimali de anlatılarak anestezi onamı alındı. Operasyon öncesi hastanın kilosuna uygun çeşitli boylarda oral, nazal airwayler ve endotrakeal tüpler ile Miller ve Macintosh bladeler ve larengeal maske ve larengeal tüpler hazırlandı. Pediatrik yaşa uygun fiberoptik bronkoskopi hazırlığı yapıldı. Dört saat açlık sonrası operasyon odasına alınan hasta rutin monitörizasyonun (EKG, noninvaziv kan basıncı, SpO₂, end-tidal CO₂) ardından damar yolu açılarak dengeli pediatrik elektrolit solüsyon infüzyonuna başlandı. Yüz maskesi ile preoksijenasyon eşliğinde 1mg.kg-1 lidokain ardından 2 mg.kg-1 propofol i.v. yolla verilerek anestezi induksiyonu sağlandı. Toplam 1 µg.kg-1 fentanil i.v. yavaş olarak uygulanması sonrası nazal dekonjestan ve nazal airway ile burun pasajı genişletilmeye çalışıldı. Daha sonra pediatrik fiberoptik bronkoskopi ile nazotrakeal yol izlenerek 3,5 numara kafsız spiralli endotrakeal tüp ile ikinci denemede entübe edildi (Resim 2). İyi havalandığı görülen hastaya 0,5 mg/kg rokuronyum bromür i.v. yapılarak kas gevşekliliği sağlandı. Anestezi devamlılığı %50 oksijen ve %50 hava karışımı ve sevof-

loran ile sağlandı. Kırk beş dakika süren operasyon boyunca vital bulguları stabil seyreden hasta sorunsuz olarak ekstübe edildi. Postoperatif anestezi yoğun bakım ünitesinde yakın takibe alınan hasta herhangi bir komplikasyon olmadan 24 saat sonra servise nakledildi.



Resim 2. Yenidoğanın başarılı nazotrakeal entübasyon sonrası görünümü

TARTIŞMA

Singnati yumuşak dokuda yapışıklık veya maksiller ve mandibuler kemiklerin kaynaması şeklinde görülen nadir bir anomalidir. Basit bir mukozal banttan tüm kemik hattının füzyonuna kadar çeşitli şiddetlerde görülebilmektedir. İzole kemik adezyonu ise çok nadir görülmektedir [2]. Literatürde bazı olgularda ailede genetik geçişli singnati olması ve ilave sendromik yapıların bulunmasından bahsedilmiştir [3]. Her ne şekilde maksillo-mandibuler füzyon olursa olsun hava yolu ve beslenme açısından anestezi için önemli sıkıntılar oluşturmaktadır. Geç müdahale edilen vakalarda asfiksi, aspirasyon pnömonisi, ağır malnütrisyon gibi ciddi riskler gelişebileceği görülmektedir [4].

Bizim olgumuzdaki gibi herhangi bir sistemik hastalığı veya intraoral anomalisi olmadan sadece kemik füzyonu (singnati) olan benzer olgu literatürde çok nadirdir. Svec ve ark. [3] bildirdiği vakalarda izole yarı damak olabileceği gibi beraberinde mikrognati, çene konstriksiyonu, sineşi ve bilateral ağız açıklığını kısıtlayan bantların olduğunu gösteren vakalar bildirilmiştir. Bu vakalarda hastalığa eş-

lik eden basit bantlardan ciddi kemik füzyonlarına kadar başka anomalilerin de olabileceği acil yapılan girişimde her an sürpriz bir zorlukla karşılaşma ihtimali vurgulanmaktadır.

Dawson ve ark.[5] yaptıkları beş olguluk çalışmada hastalığın etyolojisine ait herhangi bir predispozan faktör bulamamışlardır. Bu hastalarda tanı koymak ve anomalinin boyutunu anlamak için yüksek çözünürlüklü konvansiyonel radyografi veya spiral bilgisayarlı tomografi ile tarama yapılabilmektedir. Bizim için temporo-mandibular eklemlerin durumları ve yüz kemikleri hakkında da bilgi vereceğinden bu görüntüleme önem arz etmektedir.

Bu hastalarda doğumdan sonra ilk bir kaç gün içinde müdahale edilmesi gerektiği ve cerrahi diseksiyon için anestezi yöntemi olarak, kör entübasyon, fiberoptik bronkoskopi yardımıyla nazofarengeal entübasyon, daha ileri vakalarda da trakeostomi açıldığı rapor edilmiştir. Svec ve ark. [3] fazla adezyonu olan vakalarda erken trakeostomi açıldığında hava yolu güvenliğinin daha iyi sağlandığını vurgulamışlardır.

Biz hastamızda hava yolunu sağlamak için pediatrik fiberoptik bronkoskop kullanmayı tercih ettik. Anestezi süresince herhangi bir komplikasyon olmadan prosedür başarıyla tamamlandı. Fiberoptik entübasyon, olgumuzda olduğu gibi zor havayolu beklenen hastalarda teknik olarak başlangıçta kullanılmalıdır. Geleneksel yöntemlerin tekrarlanıp başarısız olduğunda son seçenek olmamalıdır. Kan ve koyu sekresyonların varlığı görüş açısını bozabileceğinden genellikle ilk tercih uygulanmalıdır. Olgumuzda anatomik olarak ağız açıklığının kısıtlı olmasından dolayı direkt laringoskopi ve supraglottik hava yolu araçlarının kullanımını öncelikli olarak düşünmedik. Literatürdeki olgularda benzer durumlarda fiberoptik bronkoskopi ile nazotrakeal entübasyon uygulanmasına ait örnekler bize yol gösterici olmuştur [3]. Ancak preoperatif dönemde zor hava yolu hazırlığı arasında acil trakeostomi seçeneği de her zaman göz önünde tutulmuştur.

Olgumuzun hava yolu pasajında herhangi bir darlık olmaması, ağız içinde ve damakta herhangi bir anomalinin olmaması bizim için bir avantaj oluşturdu. Literatürde bildirilen entübasyon sırasında ve

cerrahi girişim süresince yaşanabilecek komplikasyonlar bizim olgumuzda görülmedi.

Bu girişimlerde ayrıca farengeal kanama riski de göz önünde bulundurulmalı kanama parametreleri gözden geçirilmelidir. Ameliyat sonrası beslenme için feeding tüp ile beslenmesi sağlanmalı, en kısa sürede de oral anne sütü veya biberonla beslenme teşvik edilmelidir. Bu bebeklerde cerrahi sonrası temporo-mandibular eklem ankilozunu önlemek için fizyoterapi ile de çene hareketlerinin tekrar kazanılması sağlanmaya çalışılmalıdır.

Zor hava yolu beklenen bu tür olgularda entübasyonun başarısı uygulayıcı anesteziistin deneyimi ile doğru orantılıdır. Bununla birlikte yapılan çalışmalar özellikle pediatrik hastalarda zor entübasyonda beceri ve ustalığın morbidite ve mortaliteyi azalttığını göstermektedir [6,7].

Sonuç olarak, singnati çok nadir görülen fakat doğumdan sonra birkaç gün içinde müdahale edilmesi gereken bir hastalıktır. Kemik ve yumuşak doku füzyonunun yanında ciddi damak ve organ anomalilerini görülebildiği singnati de çok zor olabilen havayolunun sağlanması ve korunmasının yanında ciddi beslenme zorluğunun da olması bu hastalığı anesteziistler açısından önemli kılmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Gahm C, Kuylenstierna R, Papatziarnos G. Popliteal pterygium syndrome (PPS) with intra-alveolar syngnathia: A discussion of anesthetic and surgical considerations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:1613-1616.
2. Simpson JR, Maves MD. Congenital syngnathia or fusion of the gums and jaws. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:96-99.
3. Svec A, Frykholm P, Linder A, et al. Early release of inter-alveolar synechia under general anesthesia through fiberoptic nasal intubation. *J Craniofac Surg* 2012;23:299-302.
4. Vahidi K, Joe BN, Glenn OA, et al. Prenatal imaging of congenital maxillomandibular fusion: case report and review of the literature. *J Ultrasound Med* 2007;26:381-389.
5. Dawson KH, Gruss JS, Myall RW. Congenital bony syngnathia: a proposed classification. *Cleft Palate Craniofac J* 1997;34:141-146.
6. Çelik F, Tüfek A, Temel V, et al. Anesthesia management in a pediatric patient with Dandy-Walker syndrome. *J Clin Exp Invest* 2011;2:327-329.
7. Frei FJ, Ummenhofer W. Difficult intubation in paediatrics. *Paediatr Anaesth* 1996;6:251-263.