

Goldenhar's Sendromlu Hastada Genel Anestezi Uygulaması

Ayşe Belin ÖZER^{a1}, Ömer Lütfi ERHAN¹, Mehmet Akif YAŞAR¹, Hasan ARIK²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., ELAZIĞ, Türkiye

²Beydağı Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., MALATYA, Türkiye

ÖZET

Goldenhar's sendromu birinci ve ikinci brankiyal arkdan gelişen yapıların konjenital defektidir. İnguinal herni nedeniyle herniografi planlanan Goldenhar's sendromlu 18 aylık erkek hasta preoperatif olarak değerlendirildi. Fizik muayenede fasiyal asimetri, sağ kulak atrezisi, preauriküler appendiks, mikrognati ve duyma defekti olduğu tespit edildi. Hastada fasiyal asimetriye bağlı zor entübasyon olabileceği düşünüldü. Çeşitli boyutlarda airway, endotrakeal tüp, bleyd ve LMA hazırlandı ve gerektiğinde trakeostomi açılabilmesi için aileden izin alındı. Anestezi indüksiyonu %50 O₂-%50 N₂O içerisinde sevofluran ile sağlandı ve maske ventilasyonunda sıkıntı yaşanmadı. Laringoskopi uygulaması 1 numara Miller bleyd ile denendi, bleydin büyük olduğu düşünülerek 0 numaralı bleyd ile laringoskopi tekrarlandı. ve 3,5 numaralı kafsız tüple entübe edildi. Anestezi idamesi %50 O₂-%50 N₂O içerisinde sevofluran ile sağlandı. Elli dakika süren operasyon süresince ve sonrasında komplikasyon yaşanmadı. Bu hastalarda gerek entübasyon gerek ek patolojiler yönünden tam bir preoperatif değerlendirme yapılması ve olası zor entübasyona karşı hazırlıklı olunması gerektiği düşüncesindeyiz.

Anahtar Sözcükler: Goldenhar's sendromu, anestezi, zor havayolu

ABSTRACT

General Anaesthesia in an infant with Goldenhar's Syndrome

Goldenhar's syndrome is a congenital developmental defect of structures of the first and second branchial arches. We aim to present our anaesthetic management of an 18 month-old male patient with Goldenhar's syndrome scheduled for herniography. Facial asymmetry, right ear atresia, preauricular appendix, micrognathia and aural defect were identified in the physical examination. Difficult intubation was presumed in patient due to facial asymmetry. Airways, endotracheal tubes, blades and LMA in different sizes were prepared and permission was obtained from the family to create a tracheostomy if necessary. Sevoflurane in %50 O₂- %50 N₂O was used for anaesthetic induction and mask ventilation was uneventful. Laryngoscopy was tried using no. 1 sized Miller blade, and but as the blade was considered large, laryngoscopy was repeated with no. 0 sized blade. The patient was intubated with (ID) 3,5mm uncuffed tube. Maintenance of anaesthesia was managed by administered of sevoflurane in %50 O₂- %50 N₂O. No complications were observed during the operation and after the recovery period which lasted fifty minutes. We believe that, in these patients, a full preoperative evaluation should be administered in terms of intubation or additional pathologies and get prepared for a possible difficult intubation.

Key words: Goldenhar's syndrome, anaesthesia, difficult airway

Goldenhar's sendromu ilk kez 1845'de Von Arlt tarafından açıklanırken tam tanımı 1952'de Goldenhar tarafından yapılmıştır (1, 2). Okulo-aurikulo-vertebral spektrum (OAVS) olarak da adlandırılan bu sendrom birinci ve ikinci brankiyal arkdan gelişen yapıların konjenital defektlerinden oluşur. Bu hastalarda sıklıkla asimetrik yüz görünümüne neden olan kraniyofasiyal anomaliler mevcuttur. Kraniyofasiyal anomalilere iç ve dış kulak yolundaki gelişim kusuru, mandibular hipoplazi, mikrognati, oküler, kardiyak, solunumsal, vertebral ve santral sinir sistemi anomalileri eşlik edebilir (3). Dil anomalileri, yarık ve yüksek damak bu sendroma eşlik eden oral kavite anomalileridir. Goldenhar sendromunda görülen oküler anomaliler ise epibulber dermoid, lipodermoid, göz kapağında kolobom, strabismus ve mikroftalmidir. Kardiyovasküler sistemde sıklıkla atriyal ve ventriküler septal defekt (ASD ve VSD) gözlenmekle beraber internal karotis arterin olmadığı bir olgu da bildirilmiştir. Solunum

sisteminde pulmoner ageneziden obstrüktif uyku apne sendromuna kadar değişen durumlar olabilmektedir. Vertebra anomalileri olarak servikal düzeyde skolyoz, hemivertebra veya vertebra hipoplazisi gözlenebilir (4-7).

Goldenhar sendromlu hastalarda anestezi uygulaması, başta zor hava yolu olmak üzere eşlik eden anomaliler nedeniyle özellik göstermektedir. Herniografi uygulanan Goldenhar's sendromlu 18 aylık erkek hastaya anestezi uygulamamızı sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Sağ inguinal herni nedeniyle herniografi planlanan 18 aylık erkek hasta preoperatif olarak değerlendirildi. Onbir kilogram ağırlığında ve 75 cm boyunda olan hastanın fizik muayenesinde sağ kulak atrezisi, sağ maksilla ve mandibula hipoplazisinin eşlik ettiği fasiyal asimetri, preauriküler appendiks, mikrognati

^a Yazışma Adresi: Dr. Ayşe Belin ÖZER, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., ELAZIĞ, Türkiye

* TARK 2009 Kongresi, Antalya

ve duyma defekti olduğu tespit edildi (Resim 1-2). Soygeçmişine bakıldığında ise annesinde mikrooftalmi ile beraber görme kaybı olduğu öğrenildi. Hastada fasial asimetriye bağlı zor entübasyon olabileceği düşünüldü ve gerektiğinde trakeostomi açılabilmesi için aileden izin alındı. Premedikasyon uygulanmayan hastaya çeşitli boylarda airway, endotrakeal tüp, larengeal maske airway (LMA) ve bleydler hazırlandı. Hasta operasyon odasına alındı, elektrokardiyografi (EKG), noninvazif kan basıncı (NİKB), puls oksimetre (SpO₂), end-tidal CO₂ monitorizasyonu uygulandı, sol antekubital bölgeden intravenöz kanül takıldı. Anestezi induksiyonu % 50 O₂ - %50 N₂O içerisinde sevofluran ile sağlandı ve maske ventilasyonunda sıkıntı yaşanmadı. Laringoskopi uygulaması 1 numara miller bleyd ile denendi, bleydin büyük olduğu düşünülerek 0 numaralı bleyd ile laringoskopi tekrarlandı. Laringoskopik görünüm Lehane-Cormack değerlendirmesine göre grade 3 olarak değerlendirildi ve 3,5 numaralı kafsız, şeffaf tüple entübe edildi. Anestezi idamesi % 50 O₂ - %50 N₂O içerisinde sevofluran ile sağlandı. Elli dakika süren operasyon sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadı.

TARTIŞMA

Goldenhar's sendromlu hastalarda anestezi teknik ve riskini beraberindeki anomaliler belirlemektedir. Asimetrik yüz, hemivertebra, vertebra hipoplazisi, mandibula hipoplazisi, mikrognati, damak ve dil anomalileri havayolunu kontrol altına almayı zorlaştırmaktadır. Yüze maske yerleştirilerek ventilasyonun sağlanması veya endotrakeal entübasyon yapılması bu hasta grubunda en önemli problemdir. Havayolu sağlamanın yanısıra sistemlerin etkilenme derecesine bağlı olarak anestezi uygulaması özellik göstermektedir (8, 9, 10). Hastamızın preoperatif muayenesinde havayolu zorluğu dışında herhangi bir sistemik etkilenme tespit edilmedi.

Havayolu problemi düşünülen hastalarda derin sedasyon uygulamalarından olası apne yönünden çekinilmektedir. Bu nedenle olgumuzda preoperatif medikasyondan kaçınmayı tercih ettik. Yine aynı nedenle anestezi induksiyonu kas gevşetici kullanılmaksızın bir inhalasyon anesteziyi olan sevofluran ile sağlandı. Kraniofasial anomalilere rağmen maske ile ventilasyonda herhangi bir problem yaşanmadı. Laringoskopi 1 no'lu miller bleyd ile denendi, bleydin büyük olduğu düşünülerek 0 no'lu bleyd ile tekrarlandı. Epiglot görünüp vokal kordların gözlenmemesine rağmen endotrakeal entübasyon başarıyla tamamlandı. Aslında 18 aylık bir çocukta laringoskopi için daha büyük boyutta bir bleyd kullanılmalıdır. Hastamızda daha küçük bir bleyd ile daha iyi şartlarda laringoskopi sağlanmasının hastanın yüzünün ve ağzının sağ tarafının hipoplazik olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Kabalak ve ark. tarafından GS'lu 6 aylık çocukta endotrakeal entübasyon uygulamasının başarısızlıkla sonuçlanması üzerine ilk endotrakeal tüp yerinde bırakılıp kör entübasyon yapılmıştır (10). Sunulan olgularda GS'lu hastalarda havayolunu sağlamada endotrakeal entübasyona alternatif olarak LMA, fiberoptik bronkoskopi ve farklı videolaringoskop gibi metodlar uygulandığı görülmektedir (11-15). Anestezi hazırlığında farklı boyutta endotrakeal tüp, maske, bleydin yanısıra LMA hazırlandı. Yeterli maske ventilasyonunun sağlanamaması durumu için ise cerrahi trakeostomi açısından hazırlıklar yapıldı. Kliniğimizde mev-

cut olan optik stileden ise minimum iç çapı 4 mm olan endotrakeal tüp geçebildiği için kullanılmadı.

Goldenhar sendromlu hastalarda mevcut sistemik etkilenmeler ve anatomik farklılıklardan doğan zor havayolu açısından iyi bir preoperatif değerlendirme yapılmalıdır. Bu hastalarda güvenli bir hava yolu sağlanması için alternatif yöntemler düşünülmeli ve güvenli bir havayolu sağlanana kadar kas gevşetici ilaçlardan ve premedikasyonda derin sedasyon sağlayacak ilaç dozlarından kaçınılması gerekir.



Resim 1. Sağ kulak atrezisi, sağ mandibula hipoplazisi ve preauriküler appendiks izlenmekte.



Resim 2. Mikrognati ve preauriküler appendiks izlenmekte.

KAYNAKLAR

1. Goldenhar's syndrome.
<http://www.whonamedit.com/synd.cfm/2300.html>.
2. Gorlin RJ, Cohen MM, Hennekam RCM. Oculo-auriculo-vertebral spectrum (hemifacial microsomia, Goldenhar syndrome). Syndromes of the Head and Neck fourth edition. Oxford, New York 2001; 790-849.
3. Kulkarni VV, Shah MD, Parikh AA. Goldenhar syndrome (a case report). J Postgrad Med. 1985; 31: 177-179.
4. Nijhawan N, Morad Y, Seigel-Bartelt J, Levin AV. Caruncle abnormalities in the oculo-auriculo-vertebral spectrum. Am J Med Genet. 2002; 113: 320-325.
5. Ottaviano G, Calzolari F, Martini A. Goldenhar syndrome in association with agenesis of the internal carotid artery. Int J Paediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71: 509-512.
6. Ermiş B, Öztaş N, Yıldırım M, Hoşnüter M, Yavuz T. Pulmonary Hypoplasia in a Newborn with Goldenhar Syndrome. J Paediatr. 2010; 156: 161.
7. Kourelis K, Gouma P, Naxakis S, Kalogeropoulou C, Goumas P. Oculoauriculovertebral complex with an atypical cause of obstructive sleep apnea. Int J Paediatr Otorhinolaryngol. 2009; 73: 481-485.
8. Kara İ, Özmen S, Kocaoğlu C. Goldenhar-Gorlin Sendromlu Vakada Hava Yolu Yönetimi. Selçuk Tıp Derg 2009; 25: 87-89.
9. Know which child with a genetic syndrome may be a difficult intubation.
http://www.wrongdiagnosis.com/i/imprinted_chromosome_conditions/book-diseases-19a.htm
10. Kabalak A, Pehlivan VF, Akçay F, Ortak T, Baydar M, Göğüş N. Goldenhar sendromlu olguda zor entübasyon: olgu sunumu. T Klin J Anest Reanim 2004; 2: 83-86.
11. Özlü O, Şimşek S, Alaçakır H, Yiğitkanlı K. Goldenhar syndrome and intubation with the fiberoptic bronchoscope. Paediatr Anaesth. 2008; 18: 789-807.
12. Khalil S, Vinh B. Successful intubation of a child with Goldenhar syndrome, who previously failed intubation, using an Airtraq. Paediatr Anaesth. 2010; 20: 195-207.
13. Sukhupragarn W, Rosenblatt WH. Airway management in a patient with Goldenhar syndrome: a case report. J Clin Anesth 2008; 20: 214-217.
14. Milne AD, Dower AM, Hackmann T. Airway management using the pediatric GlideScope in a child with Goldenhar syndrome and atypical plasma cholinesterase. Paediatr Anaesth. 2007; 17: 484-487.
15. Grewal A, Bhat D, Sood D, Garg S, Singh A, Bharti R, Garg M. Goldenhar Syndrome: Anaesthetic and Airway Management. J Anaesth Clin Pharmacol 2005; 21: 313-316.

Kabul Tarihi: 29.11.2010