

OLGU SUNUMU

## Apert Sendromlu Bir Bebekte Anestezi Sorunları<sup>[\*]</sup>

### *Anesthesia-Associated Difficulties in an Infant with Apert Syndrome*

M. Cavidan ARAR, Aysin ALAGÖL, Gaye KAYA, Beyhan KARAMANLIOĞLU, Zafer PAMUKÇU

Yenidoğan döneminde Apert sendromu tanısı konmuş, 22 aylık bebekte inguinal herni ameliyatı planlandı. Zor entübasyon olasılığına karşı hazırlık yapıldı. Olgu, yüz anormallikleri nedeniyle maske ile güçlkle ventile edildi. Yüzde üç izofluran indüksiyonu sonrasında i.v 0.25 mg mivakurium ile kas gevşemesi sağlanarak entübasyon gerçekleştirildi. Bu olgularda entübasyon zorluğu olasılığının önceden iyi yapılmış bir fizik muayene ile değerlendirilmesi gerektiğini, gerekli önlemler alınrsa entübasyonun başarılı olabileceğini düşünürüz.

*Anahtar Sözcükler:* Akrocefalosindaktili/tanı/komplikasyon/cerrahi; anestezi, inhalasyon; anestezi, intrakrakeal; entübasyon; sendrom; risk faktörleri.

A twenty-two-month-old infant who had a diagnosis of Apert syndrome during the neonatal period underwent surgery for inguinal hernia. The possibility of difficult intubation was considered and necessary measures were taken. Ventilation via a facemask was difficult due to face abnormalities. The patient was intubated successfully after induction with 3% isoflurane and intravenous 0.25 mg mivacurium. A detailed physical examination with regard to difficult intubation followed by implementation of necessary preparations may enable a successful intubation in patients with Apert syndrome.

*Key Words:* Acrocephalosyndactylia/diagnosis/complications/surgery; anesthesia, inhalation; anesthesia, intratracheal; intubation; syndrome; risk factors.

Apert sendromu (akrocefalosindaktili, tip I) otozomal dominant geçişlidir; kule kafa, proptozis, hiperteleorizm, yüzün alt 1/3'ünde hipoplazi, yüksek ve düz alın ile kendini gösteren genetik bir hastalıktır. Yarık damak, dar ve yüksek sert damak, dişlerde maloklüzyon, gaga burun, sindaktili ve değişik derecelerde zeka geriliği klinik tabloya eklenebilir. Kraniyo-fasiyal rekonstrüktif cerrahi gibi uzun süreli anestezi gerektiren ve yoğun kan kaybının görülebileceği uygulamalarda olduğu gibi, ameliyat öncesinde ve sırasında hava yolu güvenliğinin sağlanması ve korunmasında da sorunlarla karşılaşılabilir.<sup>[1,2]</sup>

## OLGU SUNUMU

Yenidoğan döneminde Apert sendromu tanısı konmuş 22 aylık erkek bebeğe, Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda iki taraflı inguinal herni ameliyatı planlandı.

Zamanında doğan bebeğin, yedi gün süreyle yenidoğan servisinde kaldığı; bu dönemde hidrosefali, yarık damak, proptozis, iki elinde sindaktili saptanan bebeğe Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından Apert sendromu tanısı konduğu öğrenildi.

\*XXXIII. Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (27-31 Ekim 1999, Mersin).

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, (Arar, Alagöl, Yrd. Doç. Dr.; Kaya, Uzm. Dr.; Karamanlioğlu, Doç. Dr.; Pamukçu, Prof. Dr.)

İletişim adresi: Dr. Cavidan Arar. Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, 22030 Edirne.

Tel: 0284 - 235 76 41 / 3248 Faks: 0284 - 235 80 96 e-posta: cavidanarar@ixir.com

Aile anamnezinde, anne ve babanın sağlıklı oldukları; ancak babanın yakın akrabaları arasında ölü doğuma sık rastlandığı ve çok sayıda polidaktili olgusu olduğu öğrenildi.

On bir kilo ağırlığında, 84 cm boyunda olan olgunun yapılan fizik muayenesinde baş çevresinin 46 cm (kule kafa) olduğu; gaga burun, yüksek ve düz alın, kısa boyun, düşük kulak, büyük dil ve yarık damak özellikleri taşıdığı saptandı (Şekil 1). Laboratuvar bulguları normal olan olgunun, bilgisayarlı kafa tomografisinde ön-arka çapında azalma belirlendi. Denver gelişim testi de normal olarak değerlendirildi.

Ameliyat öncesi dört saatlik açlığın ardından ameliyat odasına alınan olgu EKG, puls oksimetre (SpO<sub>2</sub>) ve non-invaziv kan basıncı incelemeleriyle izlendi. Zor entübasyon olasılığı nedeniyle fiberoptik larengoskop ve larenjeal maske hazır bulunduruldu. Maske ile %100 oksijen ile iki dakikalık preoksijenizasyonun ardından %3 izofluran ile induksiyon yapıldı. Yüzün sıradışı şekli nedeniyle maske uygulaması güç olmakla birlikte, olgu ventile edilebildi. Yeterli anestezi derinliği sağlanmasının ardından 24 Gauge kanül ile sorunsuz olarak damar yolu



Şekil 1. Olgunun görünümü

açıldı ve 0.25 mg intravenöz (i.v.) mivakuryum yapıldı; yeterli kas gevşemesi sonrasında, olgu anestezi uzmanı tarafından 4.5 nolu kafsız entübasyon tüpüyle orotrakeal entübe edildi. Entübasyon sırasında larenksin sola deviye ve yüksek olduğu saptandı; bunun yanında kısa boyun, büyük dil ve yarık damak olması nedeniyle olgunun entübasyon işlemi zorlukla gerçekleştirildi. Anestezi idamesi %50 azot protok-sit, %50 oksijen, %1.5 izofluran ve gerektiğinde i.v. 0.01 mg/kg dozda mivakuryum ile sürdürüldü. Yüz dakika süren ameliyat süresince herhangi bir kardiyak ya da solunumsal patoloji gelişmedi ve ameliyat sonunda anestetik gazlar kesildi. Kas motor gücünün ve spontan solunumun geri dönmesi üzerine ekstübe edilen olgu, derlenme odasında bir saat süre ile izlendi.

Olgunun SpO<sub>2</sub> değerleri ameliyat sırasında ve sonrasında normal düzeyde seyretti. SpO<sub>2</sub> değerleri, ekstübasyon sonrası %90-94, derlenme odasında %92-97 arasında bulundu. Aralıklarla kısa süreli olarak nazal oksijen verilen ve SpO<sub>2</sub> değerleri normal seyreden olgu, tam kooperasyon kurulduğunda servise gönderildi.

## TARTIŞMA

Apert sendromu otozomal dominant geçişli, genetik bir hastalıktır.<sup>[1,2]</sup> Sıra dışı yüz değişiklikleri, yarık damak, büyük dil, kısa boyun, sınırdaki hidrosefali, sindaktili ve kraniyo-fasiyal değişikliklerin görüldüğü bu sendrom ile ilgili olarak anestezi öncesinde yaptığımız literatür taramasında, özellikle çocuk cerrahisi ve plastik cerrahi ameliyatlarını içeren bazı yayınlara rastladık.<sup>[3-6]</sup>

Nargozyan,<sup>[3]</sup> Apert sendromlu olguların hava yolunda sıklıkla değişiklik olduğunu bildirmiş; bu nedenle hava yoluna ait anatomik bozuklukların önceden saptanmasını ve buna göre anestezi öncesi ön hazırlık yapılmasını önermiştir. Biz de olgunun anestezi öncesi muayenesinde anatomik farklılıklar saptadık ve anestetik yaklaşımımızı buna göre planlayıp, zor entübasyon için gerekli önlemleri aldık. Entübasyon zorluğu beklenen hastada uygulanacak cerrahi tipi nedeniyle, kaudal-epidural anestezi genel anesteziye yeğlenebilirdi; ancak kaudal anestezinin çocuklarda, genel anestezi verildik-

ten ve entübasyonla hava yolu güvenliği sağlandıktan sonra yapılabilmesi ve bu uygulamanın entübasyon güçlüğü riskini ortadan kaldırmaması nedeniyle vazgeçildi.

Ciceri ve ark.<sup>[4]</sup> Apert sendromlu erişkin bir olguya uyguladıkları genel anestezide zor entübasyonla karşılaşmışlar ve bu gibi durumlarda önceden yapılan direkt larengoskopinin yararlı olduğunu bildirmişlerdir.

Elwood ve ark.<sup>[7]</sup> 10 yıllık bir dönem içinde ameliyat edilen Apert sendromlu olguları incelemişler; 18 olguda 145 kez anestezi uygulandığını, 70 olguda 16 solunum komplikasyonu saptadıklarını bildirmişlerdir. Araştırmacılar, 15 komplikasyonun ameliyat sırasındaki ve ezing olduğunu, dört olguda geçmeyen ve ezing nedeniyle cerrahi girişimin ertelenmesi gerektiğini bildirmişlerdir. Olgumuzda anestezi öncesi muayenede, ameliyat öncesi ve anestezi süresince veezing veya başka bir solunum komplikasyonu oluşmadı. Ameliyat öncesinde ve sonrası erken dönemde periferik oksijen (SpO<sub>2</sub>) satürasyonu 98'in altına düşmedi.

Sculerati ve ark.<sup>[5]</sup> kraniyo-fasiyal deformiteli çocuklarda beş yıllık retrospektif hava yolu bulgularını değerlendirmişler ve kraniyo-fasiyal sinostozisli (Crouzan, Pfeiffer ve Apert sendromu) olgularda %48 gibi yüksek bir oranda tra-keostomi gerektiğini bildirmişlerdir.

Apert sendromu seyrek görülen bir durum olmasına karşın, ameliyat gereksiniminin tekrarlaması nedeniyle anestezi pratiğinde zor entübasyon olasılıkları içinde yer almaktadır. Elwood ve ark.<sup>[7]</sup> 18 olgunun toplam 145 kez ameliyat edildiğini bildirerek, bu konuya dikkat çekmişlerdir. Bu olgularda kısa boyun, büyük dil, yarık damak nedeniyle entübasyon zorluğu olabileceğini; ancak bu durumun önceden iyi yapılmış bir fizik muayene ile saptanabileceğini ve gerekli önlemler alınırca entübasyonun başarılı olabileceğini düşünüyoruz.

### KAYNAKLAR

1. Neyzi O, Ertuğrul T (editörler). Pediatri. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 1990.
2. Flerow W, Szamak F. The Apert syndrome (acrocephalosyndactylia). A case study. Fortschr Med 1979; 97:438-9. [Abstract]
3. Nargozian C. Apert syndrome. Anesthetic management. Clin Plast Surg 1991;18:227-30.
4. Ciceri G, Arosio G, Brunatti M, Fontana G, Riedo R, Vesconi S. Anesthesia in Apert syndrome. Minerva Anestesiol 1997;63:167-9. [Abstract]
5. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimbler MS, Chibbaro PD, McCarthy JG. Airway management in children with major craniofacial anomalies. Laryngoscope 1998;108:1806-12.
6. Cruz Pardos P, Cebrian Pazos J. Management of the airway in an infant with Apert syndrome. Rev Esp Anestesiol Reanim 2000;47:97-8. [Abstract]
7. Elwood T, Sarathy PV, Geiduschek JM, Ulma GA, Karl HW. Respiratory complications during anaesthesia in Apert syndrome. Paediatr Anaesth 2001; 11:701-3.