

Hurler sendromunda anestezi yaklaşımı

Aybars TAVLAN, Hatice KÖSTEKÇİ, Şeref OTELCİOĞLU

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, KONYA

ÖZET

Amaç: Hurler sendromu teşhisi konmuş 6 yaşındaki kız çocuğunda, umbilikal herni ve adenoid vejetasyon nedeniyle uygulanan cerrahi girişim sırasındaki anestezi yaklaşımı, literatür bilgileri ışığında tartışmayı amaçladık.

Olgu Sunumu: Premedikasyon uygulanmadan operasyona alınan olguya EKG, noninvaziv arter basıncı, periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) monitorizasyonu uygulandı. Olgunun anatomik özellikleri nedeni ile endotrakeal entübasyonunun zor olabileceği düşünülerek trakeostomi ve zor entübasyon için gerekli hazırlıklar yapıldı. İndüksiyon öncesi maske ile 3L/dk %100 O₂ inhale ettirilerek preoksijenasyon uygulandı. %100 oksijen ve artan konsantrasyonlarda sevofluran ile anestezi indüksiyonunu takiben 1µg/kg fentanil uygulandı. Nöromüsküler blok için 1.5 mg/kg (iv) süksinilkolin verildi. Macintosh 2 numaralı bleyt kullanılarak 18 mm çapında trakeal tüp, üçüncü denemede trakeaya yerleştirildi. Anestezinin idamesi %50 O₂ - %50 N₂O ve %2 sevofluran ile sağlandı. Olgu cerrahi sonunda komplikasyonsuz olarak ekstübe edildi. **Sonuç:** Hurler sendromlu olguların operasyon öncesinde dikkatli bir şekilde değerlendirilmeleri gerekir. Anestezi esnasında ve sonrasındaki monitorizasyon hayati önem taşır.

Anahtar kelimeler: Hurler sendromu, genel anestezi

Selçuk Tıp Derg 2006; 22: 39-41

SUMMARY

Anaesthetic approach to hurler syndrome

Aim: We aimed to evaluate the anesthetic approach to a 6 years old female child, clinically diagnosed as Hurler syndrome, undergoing umbilical hernia repair and adenoidectomy operation, under the light of literature data.

Case Report: Premedication was omitted. The case monitored with EKG, non invasive arterial pressure, peripheral oxygen saturation (SpO₂) and taken under operation. It is assumed to be a difficult airway case because of anatomical features of Hurler Syndrome, tracheostomy and difficult airway algorithm prepared. Preoxygenation via face mask with 3L/min 100% O₂ inhalation applied to the case before induction. Anesthesia induced with increasing sevoflurane concentrations in 100% oxygen and fentanyl 1µg/kg. Neuromuscular blockage was maintained with 1.5 mg/kg iv succinylcholine. 18 mm diameter endotracheal tube was placed into trachea by using Macintosh blade (No:2) at third attempt. Anesthesia was maintained with 2% sevofluran in 50% O₂ - 50% N₂O. The patient was extubated without any complication at the end of the surgery.

Conclusion: In Hurler's syndrome; patients should be evaluated carefully prior to operation. It is vital to monitor the patient in peroperative and postoperative period.

Key words : Hurler's syndrome, general anaesthesia

Mukopolisakkaridozis (MPS), asit mukopolisakkaritlerin çeşitli dokularda aşırı intralizozomal birikmesi ile oluşan ilerleyici, herediter hastalık grubudur (1). Lizozomal enzim eksikliğinden dolayı tamamen katabolize olamayan mukopolisakkaritlerin kemik, beyin, karaciğer, kan damarları, kıkırdak, solunum yolları, kalp kapakları ve kornea gibi konnektif

dokularda birikimi sonucu ciddi yapısal ve fonksiyonel bozukluklar oluşur (2).

Hurler sendromu (MPS Tip I) kaba - çirkin yüz, makroglossi, mikrognati, faringeal ve laringeal yapıların infiltrasyonu, kısa kalın boyun, kifoz, korneal opasiteler, pençe el ve sınırlı kardiyak

Haberleşme Adresi: Dr. Aybars TAVLAN

S.Ü. Meram Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, KONYA

e-posta: atavlan@yahoo.com

Geliş Tarihi : 22.03.2005

Yayına Kabul Tarihi : 12.08.2005

fonksiyon gibi ayırıcı özellikler gösterir. Üst ve alt solunum yollarında bol miktarda sekresyon olağandır ve mental retardasyon 3 yaşına kadar belirginleşir. Otosomal resesif geçişli olan Hurler sendromu insidansı 1:100.000'dir. Bu olgular genellikle 10 yaşından önce kardiorespiratuar yetersizlik nedeniyle ölürlür (3).

Bu yazıda genel anestezi altında, umbilikal herni ve adenoid vejetasyon nedeni ile operasyonu planlanan Hurler sendromlu olguda anestezi yaklaşım literatür bilgileri ışığında gözden geçirilmektedir.

OLGU SUNUMU

6 yaşında elektif umbilikal herni ve adenoid vejetasyon nedeni ile operasyonu planlanan 15 kg ağırlığındaki kız olgunun operasyon öncesi yapılan muayenesinde 2 yaşında mukopolisakkaridosis (MPS Tip I) tanısı aldığı ve daha önce birçok kez spina bifida, hidrosefali ve hipotiroidi nedeni ile hastaneye yatırıldığı, anne ve babanın yakın akraba olduğu öğrenildi.

Mental retardasyonu olan olgunun fizik muayenesinde; kaba yüz görünümü, makroglossi, mikrognati, kalın dudaklar, kısa kalın boyun, mitral odakta 2/6 sistolik üfürüm, splenomegali, hepatomegali, ve 4 x 4 cm boyutlarında umbilikal herni tespit edildi (Şekil 1).



Şekil 1. Hurler sendromlu olgunun görünümü.

Mallampati testinde yumuşak damak ve uvulanın tabanı görülebiliyordu (Sınıf III). Preoperatif göğüs hastalıkları ve kardioloji konsültasyonları normal olarak değerlendirildi.

Laboratuar testlerinde; akciğer grafisi, tam kan sayımı, idrar testleri ve tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Biyokimyasında kan şekeri 137 mg/dL, CRP 5.88 mg/L, RF 36.5 IU/mL

olarak saptandı.

Üst hava yolu tıkanması ve solunum depresyonu olasılığı nedeniyle premedikasyon uygulanmadan operasyona alınan olguya EKG, noninvaziv arter basıncı, periferik oksijen satürasyonu (SpO₂) monitorizasyonu uygulandı. Olgunun anatomik özellikleri nedeni ile endotrakeal entübasyonunun zor olabileceği düşünülerek trakeostomi ve zor entübasyon için gerekli hazırlıklar yapıldı. İndüksiyon öncesi maske ile 3L/dk %100 O₂ inhale ettirilerek preoksijenasyon uygulandı. %100 oksijen ve artan konsantrasyonlarda sevofluran ile anestezi indüksiyonunu takiben sol antekübital fossaya 22G branül yerleştirilerek 10mL/kg/h hızıyla 1/3 izomix infüzyonuna başlandı. 1µg/kg fentanil uygulandı. Spontan solunumda asiste ventile edilen olguda laringeal yapıları değerlendirmek amacıyla yapılan laringoskopide büyük bir epiglott ile posterior komissürlerin bir kısmı görülebildi (Cormack ve Lehane evrelendirmesi: Evre II) (4). Nöromüsküler blok için 1.5 mg/kg (iv) süksinilkolin verildi. Macintosh 2 numaralı eğri bleyt kullanılarak 18 FR spiralli tüp üçüncü denemede direkt vizyon ile trakeaya yerleştirildi. Prednol 20 mg iv uygulandı. Anestezinin idamesi %50 O₂ - %50 N₂O ve %2 sevofluran ile sağlandı. Kas gevşemesi gerektiğinde 0.5 mg/kg süksinilkolin ilaveleri ile sürdürüldü. 90 dakika süren operasyon süresince sekresyonların fazla olması nedeni ile birkaç kez ağız ve tüp içi aspirasyonu yapıldı. Sistolik kan basıncı 100-110 mmHg, diastolik kan basıncı 60-70 mmHg civarında seyretti. İndüksiyon öncesi oksijen satürasyonu %96 olan olgunun, daha sonraki değerleri %99 olarak saptandı. Operasyon bitimine 10 dakika kala azot protoksit kapatıldı. Olgu cerrahi sonunda tam olarak uyanıp, hava yolu refleksleri güçlü olunca ekstübe edildi. Operasyon sonrası derlenme dönemi sakin ve sorunsuz geçti. Kan basıncı 110/60 mmHg, kalp atım hızı 110/dk, oksijen satürasyonu %96 olarak yoğun bakıma alındı. Yirmi dört saat süreyle gözlenen olguda vital bulgular normal sınırlarda seyretti, hiçbir komplikasyon gözlenmedi.

TARTIŞMA

MPS'lu olguların preoperatif değerlendirilmesi sırasında üst hava yollarının açıklığının sağlanmasında zorluk, mental gerilik nedeniyle kooperasyon güçlüğü ve kardiyak problemlerin olabileceği unutulmamalıdır (5). Operasyondan önce

göğüs ve üst solunum sistemi enfeksiyonlarının tamamen tedavi edilmesi gerekir (1). Preoperatif akciğer fonksiyonlarının optimal duruma getirilmesi büyük önem taşır (1).

Hurler sendromunda anestezi morbidite ve mortalitesi %20-30'dur. Morbidite çoğunlukla solunumsal zorluklarla ilişkilidir. Hava yolu sağlanması ve korunması, mikrognati, makroglossi, kalın yaygın dudaklar, hipertrofik adenoid ve tonsiller, temporomandibular eklemde hareket kısıtlılığı, bol visköz sekresyonların bulunması, kısa ve kalın boyun, önde yer alan larenks nedeniyle zordur (5,6). Zor entübasyon insidansı %25, başarısız entübasyon %8 gibi yüksek değerlerdedir (1).

Hurler sendromlu olgularda hava yolunun güvenlik altına alınması iyi planlanmalı ve olası zor entübasyon için laringeal maske, özofagotrakeal kombi tüp, fiberoptik bronkoskopi, krikotirotomi, trakeostomi gibi alternatif yöntemler akılda tutulmalıdır. Zor entübasyon düşünülen olgularda etkin hava yolu sağlanana kadar geçen sürede, inspire edilen oksijenin yüksek konsantrasyonlarda olması ve olgunun spontan solunumunun korunması önemlidir (3). İnhalasyon yoluyla indüksiyon laringoskopi yapılana kadar solunumun kontrol altında tutulmasını sağlar (1). Bazı yazarlar da hava yolu açıklığının sağlanması ve sürdürülmesindeki problemler nedeniyle inhalasyonla indüksiyona itiraz ederek, ketamin ile indüksiyonun daha güvenli olacağını savunurlar (7). Olguda preoksijenasyon sırasında hava yolu açıklığı iyi sağlandığı için, spontan solunum korunarak inhalasyon yoluyla indüksiyon ve ardından endotrakeal entübasyon yapılması planlandı. Nazofaringeal veya orofaringeal hava yolu kullanarak anestezinin yüz

maskesi ile sürdürülmesi hipoksi nedeniyle kardiyak arreste neden olabilir (1). Kalp kapağı ve koroner arter hastalıklarının varlığında hipoksik etkiye duyarlılık daha fazla artar (7). Krikotirotomi trakeostomiden daha hızlı yapılabilirse de MPS'lu olguda tavsiye edilmemektedir. Çünkü krikotiroid membran krikoid kırıklar ve tiroid kırıklar çoğunlukla kalınlaşarak mukopolisakkarid depozitleriyle deforme olmuştur. Bu durum hızlı diseksiyonu zorlaştırarak vokal kord hasarı olasılığını arttırmaktadır (4). Endotrakeal entübasyon için kullanılacak tüplerin trakeadaki daralma nedeniyle beklenenden daha küçük kullanılması gerekebilir (8).

Postoperatif uyanma yavaş olduğu gibi sıklıkla bronkospazm, soluk tutma ve siyanoz meydana gelebilir. Literatürde bazı yazarlar fatal sonuçlanan postoperatif respiratuar obstrüksiyon olguları bildirmişlerdir (9). Postoperatif dönemde çeşitli sebeplerle postobstrüktif pulmoner ödem gelişebilir. Burada esas mekanizma kapalı glottise karşı güçlü inspirasyon çabasıdır. Belirgin olarak artmış negatif intrapleural basınçla bağlı sağ kalb venöz dönüşü artar ve sol ventrikül atımı azalır. Bunun sonucunda pulmoner kan volümü ve mikrovasküler basınç artar. Bu nedenle ekstübasyon öncesi bilincin tam olarak açılması ve hava yolu reflekslerinin güçlü olması gerekir (8).

Sonuç olarak Hurler sendromlu olgularda; dikkatli preoperatif değerlendirmenin, uygun anestezi ajan seçimi ve monitorizasyonun, postoperatif dönemde özellikle solunum fonksiyonları yönünden hastaların yakın takibinin çok önemli olduğu kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Walker RWM, Darowski M, Morris P, Wraith JE. Anaesthesia and mucopolysaccharidoses. *Anaesthesia* 1994; 49: 1078-84.
2. Herrick A, Eliot J. The mucopolysaccharidoses and anaesthesia: a report of clinical experience. *Can J Anesth* 1988; 35: 67-73.
3. Katz J, Benumof JL, Kadis LB. Neurological disease. In: Martz DG, Schreiberman DL, Matjasko MJ. *Anesthesia and uncommon diseases*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1990; 579-80.
4. Bilgin H, Özyurt G. Zor entübasyonun tanınması ve çareleri. *Anestezi Dergisi* 1994; 2: 62-7.
5. Öztekin S, Balcıoğlu T, Turan S, Önal A. Mukopolisakkaridosis ve anestezi. *Türk Anest Rean Cem Mecmuası* 1995; 23: 164-6.
6. Yavaşcaoğlu B, Gürpınar A, Korfalı G, Akın S. Hurler sendromu ve anestezi. *Türk Anest Rean Cem Mecmuası* 1996; 24: 329-31.
7. Vas L, Naregal F. Failed epidural anesthesia in a patient with Hurler's disease. *Paediatric Anaesthesia* 2000; 10: 95-8.
8. Walker RWM, Colovic V, Robinson DN, Dearlove OR. Postobstructive pulmonary oedema during anaesthesia in children with mucopolysaccharidoses. *Paediatric Anaesthesia* 2003; 13: 441-7.
9. Alfery DD, Word CF, Harwood IR, Mannino FL. Airway management for a neonate with congenital fusion of the jaws. *Anesthesiology* 1979; 51: 340.