

# Marfan Sendromlu Bir Hastada Anestezi Yaklaşımı: Olgu Sunumu

Erhan YENİARAS (1), Pınar ACAR (2), Naile TOPRAK (3), Emine ÖZYUVACI (4)

## ÖZET

**Marfan Sendromlu Bir Hastada Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu**  
Marfan Sendromu; başta iskelet ve kardiyovasküler sistemleri tutan generalize bağ dokusu hastalığıdır. Otozomal dominant geçişli olup, görülme sıklığı 100.000'de 4-10 arasındadır. Marfan sendromlu olgularda, olası kalp kapak hastalıkları, torasik aort anevrizması ve eklem hiper-mobilitesinin olası komplikasyonları nedeniyle, anestezi önem taşımaktadır. İskelet sisteminin etkilendiği hallerde pektus ekskavatus ve kifoskolyoz görülebildiği gibi çene eklemine deforme olduğu olgularda, çene luksasyonu da görülebilir. Bu olguların entübasyonun sırasında dikkatli olunmalı, hipertansiyon ya da aşırı hipotansiyondan sakınılmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Marfan sendromu, Genel anestezi, Zor entübasyon

## SUMMARY

**Anesthetical Management of Marfan Syndrome: A Case Report**  
The Marfan Syndrome is a heritable disorder of connective tissue involving the skeletal and cardiovascular systems. It's an autosomal dominant disorder and its prevalence is 4-10 to 100,000 cases. Management of anesthesia for Marfan Syndrome has specific precautions for valvular heart diseases, thoracic aortic aneurysm and skeletal laxicity. We can see pectus excavatum, kyphoscoliosis or subluxation of temporomandibular junction. We must be careful in intubation and be alerted for hyper or hypotension.

**Key Words:** Marfan syndrome, General anesthesia, Difficult intubation

## GİRİŞ

Marfan Sendromu iskelet sistemi, kardiyovasküler ve oküler sistemleri tutan, generalize bağ dokusu defekti içeren genetik bir hastalıktır. İlk kez 1986 yılında pediatrist AB Marfan tarafından (1), uzun ve ince ekstremite-leri olan hastalarda karakteristik iskelet bulgusu "dolichostenomelia" ile tanımlanmıştır. Genetik olarak otozomal dominant geçişli olup görülme sıklığı 100.000'de 4 ile 10 arasındadır (2).

Marfan sendromlu olgularda anestezi, olası kalp kapak hastalıkları, torasik aort anevrizması ve eklem hiper-mobilitesinin olası komplikasyonları nedeniyle önem taşımaktadır (3). Aortun dilatasyonuna bağlı olarak hastalarda aort yetersizliği, çarpıntı, dispne, anginal ağrı gibi semptomlar gözlenebilir. Erken yaşta görülebilen amfizem, akciğerlerde gözlenen kistik değişiklikler ve spontan pnömotoraks sıkça gözlenen solunumsal problemlerdir. Yine iskelet sisteminin etkilendiği hallerde pektus ekskavatus ve kifoskolyoz görülebildiği gibi çene eklemine deforme olduğu olgularda çene luksasyonu da görülebilir (4).

(1) Diyarbakır Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Uzmanı, (2) Ardahan Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Uzmanı, (3) İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Uzmanı, (4) İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği Şefi

Marfan sendromu hastalarına anestezi uygulaması özellik arz etmektedir. Çalışmamızda Marfan Sendromu tanısı almış ve zor entübasyon özellikleri taşıyan bu olgumuzda uyguladığımız anestezi yönetimini sunmayı ve mevcut literatürler ışığında tartışmayı amaçladık.

## OLGU

Kifoskolyoza bağlı sırt, bel ağrıları ve nefes darlığı şikayetleri ile başvuran ve özgeçmişinde 9 aylıkken menenjit geçirme öyküsü olan hastamızın pre-operatif değerlendirmesinde marfanoid görünüm ve eklem hiper-mobilitesi mevcuttu. Aile sorgulamasında herhangi bir aile öyküsü saptanmayan olgunun fizik muayenesinde, 78 kg ve 188 cm boyunda ve Mallampatisi grade IV olduğu saptandı. Hastamızın alt ve üst ekstremite boyları uzun ve tüm eklemlerinde hiper-mobilite mevcuttu. Fizik muayenesinde başka bir patolojik bulgu saptanmadı. 6 saat süren açlığı takiben hasta premedikasyon uygulanmadan operasyona alındı. Ameliyathanede hasta elektrokardiyografi, intraarteryel kan basıncı monitörizasyonu ve SpO2 monitörizasyonu uygulandı. Mallampatisi de göz önüne alınan hastaya zor entübasyon için gerekli koşullar hazırlandı. Hasta fentanil (1mcg/kg), propofol (2,5 mg/kg) ve süksinilkolin (0,7 mg/kg) ile induksiyonu takiben özenli laringoskopi eşliğinde temporomandibuler



eklem korunarak entübe edildi. Anestezi idamesinde % 45–55 O<sub>2</sub> ve N<sub>2</sub>O ve % 1–2 sevoflurane ile sağlandı. Operasyon gereği hastaya intraarteryel basıncı 85–100 mmHg düzeyinde tutacak dozlarda infüzyon pompası ile remifentanil infüzyonu ile kontrollü hipotansiyon uygulandı. 30 dk. ara ile arteryel kan gazı analizi uygulanan hastaya kanamalarını replase etmek amacıyla 2 Ü eritrosit süspansiyonu verildi. Operasyonun tamamlanmasının ardından hasta sırtüstü çevrildi. Kas gevşeticinin etkisinin geri döndürülmesi ile birlikte spontan solunumu sağlanan hasta ekstübe edilerek anestezisi sonlandırıldı. Hasta operasyonun ardından post-operatif yoğun bakıma alındı.

## TARTIŞMA VE SONUÇ

Marfan sendromu olan olgularda araknodaktili, uzun ve orantısız boy, eklem hiper mobilitesi, dolikostenomelia gibi iskelet sisteminin anormallikleri tanı koydurucu özelliktedir. Yine assendan aort dilatasyonu, aort anevrizması ve aort kapak yetersizliği gibi kardiyovasküler sistem anormallikleri de sıkça gözlemlenmektedir. Özellikle büyük damarlarda elastik liflerinin olmayışı önemli bir özelliktir. Bu özellikleri nedeni ile anestezi başlangıcı ve idamesi önem kazanmaktadır (3,5).

Hastalar operasyon öncesi aort anevrizması, aortik regürjitasyonu, kalp yetersizliği ve aritmi açısından değerlendirilmeli, kapak hastalığı var ise infektif endokardit profilaksisi uygulanmalıdır. Bu hastalarda anestezi tekniği hipertansiyonu engellemeyi amaçlarsa da hastalarda miyokard hipertrofisi ve anginal ağrı gibi şikâyetlerin olabileceği akılda tutulmalı ve aşırı hipotansiyondan kaçınılmalıdır (5).

İskelet sistemindeki gelişim bozukluğu sonucu olgularda uzun ve orantısız boy dikkat çekicidir. Hastalarda ekstremiteler ve parmaklar uzundur. Kostaların aşırı uzaması pektus ekskavatum ve kifoskolyoz gelişir. Çene eklemi başta olmak üzere pek çok eklemden çıkık gelişebilir. Hastalarda damak yüksekliği fazla olabilir (5). Anestezi işlemleri sırasında hastaları eklem yaralanmaları ve dislokasyonlarından korumak için uygun pozisyon verilmesi ve ekstremiteler mutlak desteklenmelidir. Hastalarda prognatizm ve yüksek damak bulunması entübasyonu güçleştirebilir. Yine çene luksasyonunu engellemek için entübasyon nazikçe uygulanmalıdır.

Hastalarda erken yaşlarda amfizem gelişimi ve kistik oluşumlarda gözlenebilir. Bu nedenle Marfan sendromu olgularında spontan pnömotoraks gelişimi nadir değildir (6-8).

Genel görünümü ve eşlik eden iskelet sistemindeki anormallikleri ile Marfan Sendromu olarak değerlendirilen hastamızın sadece sırt ağrısı şikayeti mevcuttu. Ancak mevcut bulgularıyla hasta dikkatli bir anestezi yaklaşımı gerektirecek ve zor entübasyon sıkıntısı gözlenebilecek bir olgu idi. Her ne kadar Marfan Sendromu nadir gözlemlense de bu olgular ile pek çok cerrahi işlemde karşılaşabilmekteyiz. Bu nedenle oluşabilecek ciddi anestezi komplikasyonların önlenmesi amacıyla bu olgulara dikkatle yaklaşmamız ve iyi bir monitörizasyon ile hastaları yakın takibe almamız oldukça önem arz etmektedir.

## KAYNAKLAR

1. John MT, Michael AG. Critical challenges in orthopedic surgery patients. Critical Care Medicine 2006; 39(9): 191-99
2. Inder G, Michelle E, Jwalant MS, et al. Correction of neuromuscular in patients with preexisting respiratory failure. Spine 2006; 31(21): 2478-83
3. Raw DA, Beattie JK, Hunter JM. Anaesthesia for spinal surgery in adults. British Journal of Anaesthesia 2003; 91: 886-904
4. Fujita T, Kostuik JP, Huckell CB, et al. Complications of spinal fusion in adults patients more than 60 years of age. Ort. Clinical North Am. 1998; 29: 669-78
5. Nazon D, Abergel G, Hatem CM. Critical care in orthopedic and spine surgery. Critical Care Clin. 2003; 19: 33-53
6. Rawlins BA, Winter RB, Lenstein JE, et al. Reconstructive spinal surgery in pediatric patients with major loss in vital capacity. J. Pediatric Ortop. 1996; 16: 284-92
7. Popovsky MA, Abel MD, Moore SB. Transfusion-related acute lung injury associated with passive transfer of antileukocyte antibodies. Am. Review of Respiratory Disease 1983; 128: 185-89
8. Toy P, Popovsky MA, Abraham E, et al. Transfusion-related acute lung injury: Definition and review. Critical Care Medicine 2005; 33: 721-26