

Olgu Sunumu

CROUZON SENDROMUNDA ANESTEZİ UYGULAMASI

Emine Kumser DİNÇER¹, Nurettin KURT¹, Asu ÖZGÜLTEKİN¹, Güldem TURAN¹,
Nebahat U. ÖZDEMİR¹, Selda PEKER¹

Özet

Kraniyofasiyal disostozis olarak da bilinen Crouzon sendromu, erken kraniyal sütün kapanması, hipertelorizm, ekzoftalmus, maksilla hipoplazisi ve tipik kurbağa benzeri yüz görünümü ile karakterize, genellikle otozomal dominant geçiş gösteren bir kraniyofasiyal sendromdur. Hava yollarının küçüklüğüne bağlı olarak solunum problemleri siktir. Genel anestezi uygulanan olgularda zor entübasyon ve ayrıca periopereatif dönemde solunumsal komplikasyonlar sık görülmektedir. Olgumuzda, doğumunda Crouzon Sendromu tanısı almış onüç aylık erkek bebeğe kraniyosinostoz nedeniyle nöroşirürji kliniği tarafından kraniotomi planlandı. Nadir görülen bu sendromda anatomik bozukluklar zor hava yoluna sebep olduğundan, Crouzon sendromunda anestezi uygulamasına, bu olguyla dikkat çekmek istedik.

Anahtar Kelimeler: Crouzon sendromu, zor hava yolu

GENERAL ANAESTHESIA IN CROUZON SYNDROME

Summary

Crouzon syndrome, also known as craniofacial disostosis, is an autosomal dominant condition characterized by early closure of cranial suture, hypertelorism, exophthalmus, maxillar hypoplasia and typical frog-like appearance of face. Respiration problems are often due to narrow air ways. Difficult intubation and respiratuar complications in peri-

operative period are often seen in general anaesthesia. In our case, crainotomy was planned by the neurosurgery clinic for craniosynostosis to a 13 months old male baby diagnosed as Crouzon syndrome at birth. We aimed to draw attention with this case to anaesthesia practice of Crouzon syndrome, a rare case which causes difficult airway due to anatomic disorders.

Key words: Crouzon syndrome, difficult airway

Olgu

Anamnezinde sık geçirilen bronşit atakları ile uykusunda hırıltılı ve zorlu solunum mevcut olan, laboratuar değerlerinde bir patoloji saptanmayan, fizik muayenesinde maksiller hipoplazi, hipertelorizm, küçük ağız, rölatif büyük dil, ekzoftalmus, strabismus, pitozis mevcut, mallampati skoru evre II-I olan hasta, premedikasyon yapılmadan ameliyathaneye alındı. Zor hava yolu nedeniyle kas gevşetici kullanmadan spontan solunum korunarak entübasyon planlanan hastaya, EKG ve SpO₂ monitorizasyonu yapılarak indüksiyonda % 1-5 sevofluran inhalasyonu uygulandı. Airway varlığında maske ile ventilasyonu güçlükle sağlanan hastada, direkt laringoskopi ile larinks görülemedi. Maske ile ventilasyona devam edilerek aralıklı olarak 2 kez entübasyon denendi, ancak yapılamadı. Maske ile ventilasyonun güçleşmesi ve periferik oksijen saturasyonunun düşmesi üzerine önce Atropin takiben süksinilkolin yapılarak %100 O₂ altında 3 numara kafsız tüp ile kör entübasyon yapıldı. Bu ara-

1. 1. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

2007 TARD Anesteziyoloji ve Reanimasyon kongresinde poster olarak yayınlanmıştır.

Yayın gönderim ve kabul tarihi: 23.02.2011 - 29.03.2011

da gelişen bradikardi ve bronkospazm tedavisi için atropin ve prednol yapıldı. Akciğer aspirasyonu yapılarak SpO₂ % 98-100 olduktan sonra bile mideye olan kaçak ve oluşan batın distansiyonunun akciğer fonksiyonlarını kısıtlaması nedeniyle mevcut hava yolunun anestezi devamı için uygun olmayacağı düşünüldü. 20mg pentotal, 1mg veküronyum yapılarak 4 numara tüp ile reentübasyon sağlandı. Her iki akciğerin eşit olarak havalandığı, mideye bir kaçığın olmadığı görüldü. % 1-1,5 sevofluran, % 50 O₂ ve N₂O, gerektiğinde 1 mcg/kg fentanil ile anesteziye devam edildi. Operasyon sırasında hemodinamik veriler stabil seyretti ve herhangi bir solunumsal komplikasyon gelişmedi. Postoperatif reanimasyon kliniğine alınan olgu, bir günlük takipten sonra ekstübe edilerek servise nakledildi.

Tartışma

Crouzon sendromu ilk kez 1912 yılında O. Crouzon tarafından tanımlanmıştır. Kraniosinostozis ve dismorfik yüz ile karakterize olan sendromun görülme sıklığı 1:25000 olarak bildirilmiştir¹. Maksillanın anteroposterior yönde gelişmesinin engellenmesi sonucu ortaya çıkan maksiller hipoplazi, hava yolunun daralmasına sebep olur². Crouzon sendromunda iki veya daha fazla kranial sütün tutulması intrakraniyal basınç artışına sebep olmaktadır. Bu sendromda, lambdoid, sagittal ve koronal sütünlerde prematür kraniosinostozis görülmesi sıktır. Bulgular, yükselmiş kafa içi basıncına sekonder mental gerilik, iletim tipi işitme kaybıyla beraber konjenital aural atrezi, hipertelorizm, kısa üst dudak, rölatif mandibular prognatizm ile oligodonti, makrodonti ve dişlerde aralıklı yerleşim olarak sıralanabilir. Maloklüzyon, V şeklinde dental arka neden olan maksiller hipoplazi de sıktır. Sendromda azalmış orbital boşluk volümüne bağlı ekzoftalmus, ekstropi ve buna bağlı konjunktivit ve keratit görülür. Nazal septum deviasyonunun da eşlik edebildiği gaga şeklinde bir burun, yüksek veya yarık damak ve dudak görülebilir³. Hava yolunun dikkatli değerlendirilmesi önemlidir. Maksiller kemiklerin hipoplazisi maskenin oturmasını zorlaştırır. Mikrognati direk laringoskopi sıra-



sında larinksin incelenmesini imkansız hale getirir. Temporomandibular bileşkenin disfonksiyonu çenenin açılmasına engel olur. Servikal vertebra sinostozisi boynun fleksiyon ve ekstansiyonuna en-

gel olurken, koanal atrezi ve hipoplazi nazotrakeal entübasyona izin vermez.

Trakeal entübasyon metodları arasında konvansiyonel uyanık entübasyon, fiberoptik bronkoskop kullanılması, epiglotun palpasyonunu takiben kör oro ve nazotrakeal entübasyon veya orofarinksten gayd gönderilerek yapılan transtrakeal retrograd entübasyon sayılabilir. LMA yerleştirilmesinden sonra LMA içinden fiberoptik entübasyon da yeni yöntemlerden biridir. Crouzon sendromlu olgularda zor hava yolu uygulamalarına ihtiyaç duyulabileceği akılda tutulmalıdır.

Olgumuzda, cerrahi işlemin uzun süreceği düşünülerek LMA kullanımı tercih edilmemiştir. Uyanık entübasyon denediğimiz olgu, sonrasında sedatize ve kürarize edilerek entübe edildi. Uyanık entübasyon düşünülen hastalarda anestezi, hava yolundan emin olana kadar hastanın spontan solunumuna izin vermelidir. Trakeal en-

tübasyon için kas gevşeticiler kullanılabilir.

Uyanık oral veya kör nazotrakeal entübasyon alternatif olabilir. Kraniosinostoz tamir operasyonu sırasında endotrakeal tüp dikilerek sabitlenebilir. Trakeostomi son denenecek yöntemdir.

Kraniyosinostozlu hastalarda intrakraniyal basıncı arttıran anesteziklerden kaçınılmalıdır. Sedatifler kullanılırken dikkatli olunmalı, bu ilaçların nörolojik defisitleri maskeleyebileceği de unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Crenshaw AH. Congenital anomalies. Campbell's Operative Orthopedics, Seventh Edition, St. Louis :Mosby Company, 1993, s.428
2. Hızarcıoğlu M, Gülez P, Kayserili E, Yener H, Korkmaz S, Crouzon sendromlu bir yenidoğan ,ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2004;5 :27-2
3. Haslam RHA. Neurologic Evaluation, Craniosynostosis: In: Nelson Textbook of Pediatrics 17 ed. Philadelphia:WBSaunders, 2004: 1992-93