

MOBIUS SENDROMLU HASTADA ANESTEZİ YÖNETİMİ

Tamer KUZUCUOĞLU, Feriha TEMİZEL, Hatice YILMAZ,
Aygün ALTINEL, Ayşegül ARAYICI, Betül AYZAZ

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, I. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

İki yaşındaki hasta ASA I, 12,5 kg ağırlığında bir kız çocuğu idi. Fizik muayenesinde, doğuştan iki taraflı ab-dusens paralizisi ve sol fasyal paralizi saptandı. Manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde papil ödemi, tümör veya kafa içi basınç artışı saptanmadı. Oral muayenede, Mallampati III olarak değerlendirildi ve hasta-ya genel anestezi altında ameliyat planlandı. Premedikasyon uygulanmayan olguya, sevorane %8 indüksiyonu ile üç kez derin soluk aldirılarak hipnoz sağlandı. Kas gevşemesi için vekuronyum 0,1 mg.kg⁻¹ uygulandı. Fentanil 1 mcq.kg⁻¹ ile analjezi sağlandı. İlk iki deneme başarısızlığından sonra entübasyon üçüncü denemede aynı hekim tarafından başarılıydı. Anestezi idamesinde %40/60 O₂/N₂O ve sevorane %2 kullanıldı. Ameliyat süresince kardiyak ve hemodinamik parametreler stabil seyretti. Ameliyat sonucunda sorunsuz ekstübe edilen hasta derlenme odasına alındı. Kardiyak ve solunumsal parametreler stabil edildikten sonra ilgili kliniğe devredildi. Sonuç olarak, Mobius sendromunun vücutta çoklu sistemleri tutabilen ve orofasyal anomali nedeniyle zor entübasyona neden olabilen bir sendrom olduğu hatırlanmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Doğuştan anomaliler; fasyal sinir hastalıkları; Mobius sendromu.

ANESTHETIC MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MOBIUS SYNDROME

We report the case of a two-year-old female with Mobius syndrome, ASA-I, weighing 12.5 k. Examination revealed congenital bilateral sixth nerve and left seventh nerve palsy. There was no papilledema, tumor, or intracranial pressure increase on MRI analysis. In oral examination, Mallampati III was recorded. Operation was planned under general anesthesia. No premedication was administered and anesthesia was achieved with sevoflurane 8% in three sequences under deep breathing. Vecuronium bromide (0.1 mg/kg) was used for neuromuscular block and fentanyl 1 mcg/kg was used for analgesic medication. After two failed attempts, intubation was successful on the third trial by the same doctor. Anesthesia was maintained with 40/60% oxygen-N₂O using sevoflurane 2%. Cardiac and respiratory parameters stabilized during the operation. The patient was extubated in good condition, and transported to the recovery room. After cardiac and hemodynamic parameters had stabilized, the patient was transported to the relation clinic. In conclusion, it should be remembered that Mobius syndrome destroys multiple systems in the body and results in difficult intubation due to orofacial anomaly.

Key Words: Congenital abnormalities; facial nerve diseases; Mobius syndrome.

Başvuru tarihi: 4.1.2008 **Kabul tarihi:** 6.4.2008

İletişim: Dr. Tamer Kuzucuoğlu. Soyak Yenişehir Manolya, A3 blok, No: 40, Ümraniye, İstanbul.

Tel: +090 - 216 - 441 39 00 / 1295 **e-posta:** tkuzucu@superonline.com

Mobius sendromu, multipl sistemleri tutan ve tek veya çift taraflı fasyal (VII) ve abducens (VI) sinirlerinin doğuştan paralizisine bağlı ekstraoküler göz hareketlerinde defektlerle kendini gösteren ve orofasial anomali nedeniyle de zor entübasyona neden olan bir sendromdur.^[1]

Bu yazıda, iki yaşında iki taraflı abducens ve sol fasyal paralizi nedeniyle ekstraoküler göz kaslarında hareket kaybı ve orofasial anomali nedeniyle zor entübasyon olasılığı olan, Mobius sendromlu bir olguya uyguladığımız anestezi yöntemi literatür bilgileri eşliğinde sunuldu.

OLGU SUNUMU

Hastamız iki yaşında, 12,5 kg ağırlığında, ASA I kız çocuğu idi. Hikayesinde, her iki gözde doğuştan içe kayma ayrıca yüzünün sol tarafının sağa göre hareketsiz olduğu olduğu ve asimetri olduğu ifade edildi (Şekil I). Ancak, hastanın gözlük ihtiyacı olmadığı öğrenildi. Ameliyat öncesi yapılan anestezi muayenesinde, iki taraflı dışa bakışlar kısıtlı ve ve sol taraf fasyal paralizisi mevcuttu. Başka bölgelerde sinir anomalilerine rastlanmadı. Doğuştan sağ pes ekinovarus deformitesi olduğu saptandı. Tansiyon arteriyel (TA): 100/67 mmHg, kalp atım hızı (KAH): 100/dk, periferik oksijen saturasyonu (SpO₂): %95 ve solunum sayısı: 18/dk olarak belirlendi. Dinlemekle her iki akci-



Şekil I. Hastanın yüz görünümü.

ğer eşit olarak ventilasyona katılıyordu. Orofarinjal muayenede, Mallampati III olarak değerlendirildi. Cormach ve Lehan sınıflamasına göre de III. olarak değerlendirildi. Ameliyat öncesi laboratuvar bulgularında herhangi bir özellik saptanmadı. Çekilen akciğer radyografisinde ve gözde muayenesinde patolojiye rastlanmadı. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) iki taraflı fasyal sinir kökünün olmaması Mobius sendromu lehine yorumlandı.

Premedikasyon uygulanmayan hastanın sağ el sırtından damar yolu açıldı. Zor entübasyon olasılığına karşı laringeal maske (No:2-2,5), laringeal tüp ve acil entübasyon ihtimaline karşı trakeostomi ekibi hazır bulunduruldu. İndüksiyonda sevorane %8 kullanıldı ve üç derin soluma ile hipnoz sağlandı. Nöromusküler blok amacıyla vekuromyum bromid 0,1 mg.kg⁻¹, kullanıldı. İki dakika sonra No: 4 kafalı endotrakeal tüple entübasyon denendi. İlk iki denemede başarı sağlanamadı. Üçüncü denemede aynı hekim tarafından entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesinde %50 O₂ /N₂O ve sevorane %2-4 kullanıldı. Operasyon esnasında hemodinamik ve kardiyovasküler parametrelerde stabilizasyon sağlandı. Kırk beş dakika süren ameliyatı takiben sorunsuz ekstübe edilen hasta derlenme odasına alındı ve kardiyovasküler ve solunum sistemi stabilize edildikten sonra ilgili servise devredildi.

TARTIŞMA

N. abducens, çekirdeği ponsta bulunan saf bir motor sinirdir. *M. lateral rectus*'u uyararak göz küresini dışa çeker. Bu sinirin iki taraflı felcinde içe doğru kayma vardır. Fasyal sinir felci ise merkezi ve periferik olmak üzere iki formda görülmektedir. Merkezi formunda yüzün sadece alt bölümünde zaaf görülmesine karşın, periferik formunda yüzün alt ve üst yarısındaki bütün kasların tutulduğu görülür. Periferik fasyal paralizi iki yanlı ve simetrik olduğunda değerlendirmek oldukça güçtür. Göz kırpmada kapakların yavaş hareketi ve mimiksiz bir yüz dikkati çeker. Hasta gözlerini kapatsa bile sıkamaz, ağız komisürleri yanlara doğru iyi çekmez. İki taraflı periferik yüz felci bir tür polinöropati olan Guillain-Barré sendromunda görülür. Doğuştan fasyal paralizilerin

yeni doğanlarda sık olarak görülmediği bildirilmektedir.^[1]

Doğuştan fasyal paraliziler travmatik ve gelişimsel nedenlerle meydana gelmekte ve yenidoğanlarda çoklu sorunlara neden olmaktadır. Mandibula ve maksilla hipoplazisi, yarı damak, vokal kord disfonksiyonu ve aspirasyon bu komplikasyonlardan bazılarıdır. Doğuştan oluşan Mobius sendromunda, VI. ve VII. kranyal sinirler başta olmak üzere diğer sinirleri de tutabilen doğuştan nöropatilerin mevcut olduğu bilinmektedir.^[1] Bu sendromda gelişme geriliği ile kardiyak ve iskelet sistem anomalilerinin de görülebildiği bir kısım yazarlarca bildirilmiştir.^[1] Özellikle orofasyal anomalisi olan olgularda zor entübasyon görüldüğünü bildirilen çalışmalar da vardır.^[1] Orofasyal bulgular arasında maske görünümlü yüz, gözlerin tam kapanamaması ve şaşılık ön plandadır.

Ames ve ark.,^[1] 46 Mobius sendromlu olguda anestezi verdikleri yedi hastada zor entübasyonla karşılaştıklarını ve bir hastanın entübe edilemediğini bildirmişlerdir. Zor entübasyona sebep olan faktörlerin mandibula ve damaktaki yapısal anomaliler ve IX., X., XI. ve XII. sinirlerde anomaliler nedeniyle olduğunu söylemişlerdir.

Mobius sendromunda ekstremitte anomalilerine de rastlanmaktadır. *Pectoralis major* kasının yokluğunda bu sendroma Poland sendromu adı da verilmektedir. Spierer ve ark.,^[2] vasküler yetersizliğe bağlı beyin sapı nekrozu sonucu Mobius sendromu geliştiğini söylemişler ve cerrahi olarak medial rektus ve lateral rektus kaslarının birlikte tamiri sonucunda şaşılığın düzeldiğini belirtmişlerdir.

Ha ve ark.^[3] Mobius sendromlu hastalarda çiğneme, yutma ve öksürme fonksiyonlarında bozukluklar olabileceğini bildirmişlerdir. Aynı yazarlar hastalarda mental retardasyon ve davranış bozukluğu olduğu için genel anestezi verilmesinin daha uygun olduğunu belirtmişlerdir. Gondipalli ve ark.,^[4] Mobius sendromlu 10 aylık *Nissen fundplication* operasyonu yapılan bir hastada zor entübasyon, gastrosofageal reflü ve kas hipotonisine bağlı olarak perioperatif aspirasyon riskinin arttığını göstermişlerdir.

Imamura ve ark.,^[5] 9 aylık yenidoğanın beyin MRG'sinde, beyin sapında fasyal sinir köklerinin olmamasının Mobius sendromu lehine kesin bulgu olduğunu; beyin sapı etrafında kranyal sinirlerin gözlenmesinin doğuştan miyopati veya miyotonik distrofi ile ayırıcı tanıda ölçüt olarak kullanılabileceğini göstermişlerdir. Verzijl ve ark.,^[6] Mobius sendromunun arka çukurun karışık bir anomalisi olduğunu belirtmişlerdir. López-Laso ve ark.,^[7] 7 aylık Mobius olgusunda siyanoz ve hipotoni tespit ederek, MRG'de beyin sapında anormal sinyaller aldıklarını ve bu hastalarda solunum merkezinde disfonksiyon sonucu apnelere rastlanabileceğini ve dikkatli olunması gerektiğini bildirmişlerdir.

Ferguson,^[8] Mobius sendromlu 15 yaş ve üstü 19 çocukta uyguladığı genel anestezide en önemli sorunun zor entübasyon ve başarısız entübasyon olduğunu bildirmiştir. Bu nedenle oral sekresyonların aspirasyonunu önlemek için premedikasyonda antisialogog önermiştir. Bizim olgumuzda zor entübasyon dışında başka bir komplikasyonla karşılaşılması ve antisialogog uygulaması yapılmamıştır.

Shashikiran ve ark.,^[9] Mobius sendromlu 8 yaşındaki bir erkek hastada, erken dental muayene ve fizyolojik bozukluk nedeniyle psikososyal rehabilitasyon uygulamasının, bu hastaların ameliyat öncesi hazırlıklarında gerekli olduğunu söylemiştir. Ancak, bizim olgumuzda yaşın küçük ve psikolojik muayenenin zorluğu nedeniyle bu değerlendirmeler yapılamamıştır.

Sonuç olarak, Mobius sendromunun multipl sistem tutulumuna neden olan ve orofasyal anomali nedeniyle genel anestezi uygulamasında entübasyon güçlüğüne sebep olabilen bir sendrom olduğu hatırlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ames WA, Shichor TM, Speakman M, Zuker RM, McCaul C. Anesthetic management of children with Moebius sequence. *Can J Anaesth* 2005;52(8):837-44.
2. Spierer A, Barak A. Strabismus surgery in children with Möbius syndrome. *J AAPOS* 2000;4(1):58-9.
3. Ha CY, Messieha ZS. Management of a patient with

- Möbius syndrome: a case report. *Spec Care Dentist* 2003;23(3):111-6.
4. Gondipalli P, Tobias JD. Anesthetic implications of Möbius syndrome. *J Clin Anesth* 2006;18(1):55-9.
 5. Imamura Y, Fujikawa Y, Komaki H, Nakagawa E, Sugai K, Sato N, et al. A case of Möbius syndrome presenting with symptoms of severe infantile form of congenital muscular disorder. [Article in Japanese] *No To Hattatsu* 2007;39(1):59-62. [Abstract]
 6. Verzijl HT, Valk J, de Vries R, Padberg GW. Radiologic evidence for absence of the facial nerve in Möbius syndrome. *Neurology* 2005;64(5):849-55.
 7. López-Laso E, Pérez Navero JL, Marín Rodríguez C, Camino León R, Ibarra de la Rosa I, Velasco Jabalquinto MJ. Möbius syndrome and an apparently life-threatening event. [Article in Spanish] *An Pediatr (Barc)* 2005;62(4):373-7. [Abstract]
 8. Ferguson S. Moebius syndrome: a review of the anaesthetic implications. *Paediatr Anaesth* 1996;6(1):51-6.
 9. Shashikiran ND, Subba Reddy VV, Patil R. "Moebius syndrome": a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2004;22(3):96-9.