

Crouzon Sendromunda Anestezi Uygulaması: Olgu sunumu

Hakan Erkal, Gülten Arslan, Yaman Özyurt, Özlem Yetişgen, Zuhal Arıkan

Dr. Lütü Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

ÖZET

Crouzon sendromunda anestezi uygulaması: Olgu sunumu

Crouzon sendromu sıklıkla koronal ve sađital sütürlerin erken obliterasyonu ve kemikleşmesi sonucu kraniyosinostoz, maksiller hipoplazi, derin olmayan, sıđ orbita ve sindaktili ile karakterize konjenital bir hastalıktır. Oksisefali, skafosefali, dar kafatası ve oblik kafa yapısı ile belirginleşir. Crouzon sendromlu pediatrik olgulara, sıklıkla göz ameliyatları için genel anestezi uygulanır.

Bu makalede, Crouzon sendromu tanısı konulmuş 29 yaşındaki kız olguda genel anestezi uygulamamızı sunduk. Anestezi indüksiyonu, %1-8 sevofloran ve fentanil (1 mcg.kg-1), hava yolu larengeal maske, anestezi idamesi %40 nitroz oksit-oksijen karışımı ve %1-3 sevofloran ile sağlandı. Gerek indüksiyon, gerekse idamede herhangi bir sorun gelişmedi. Anesteziden uyanmada da herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Anahtar kelimeler: Crouzon sendromu, kraniyosinostoz, anestezi, komplikasyon

Crouzon Sendromunda Anestezi Uygulaması: Olgu sunumu

Hakan Erkal, Gülten Arslan, Yaman Özyurt, Özlem Yetişgen, Zuhal Arıkan

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

ABSTRACT

Anesthesia management in crouzon's syndrome: a case report

Crouzon is a congenital syndrome described as one of the varieties of craniofacial dysostosis caused by premature obliteration and ossification of two or more sutures, most often coronal and sagittal. Oxycephaly, scaphocephaly, wedge skull, and oblique head are prominent presentations. Pediatric patients with Crouzon's syndrome frequently present for multiple ophthalmic surgeries requiring general endotracheal anesthesia.

In our study we reported our anesthetic experience with the laryngeal mask airway in a 29 years-old female patient with Crouzon's syndrome. We used sevoflurane 1-8 % and fentanyl 1 mcg/kg to induce anesthesia, and maintained anesthesia with 40% nitrous oxide, oxygen, and sevoflurane 1-3 %. Both induction and maintenance were smooth. Emergence from anesthesia was also smooth.

Key words: Crouzon's syndrome, craniosynostosis, anesthesia, complication

Bakırköy Tıp Dergisi 2006;2:63-65

GİRİŞ

Crouzon sendromu, ilk kez 1912 yılında Crouzon tarafından tanımlanmıştır (1). Kraniosinostoz ve dismorfik yüz ile karakterize olan Crouzon sendromu otozomal dominant geçişlidir ve sıklığı, canlı doğumlarda 1: 25 000 olarak bildirilmiştir (1). Crouzon Sendromunda gelişen kraniosinostoz kranial sütürlerin erken kapanmasına bağlı oluşmakta ve olgularda yüz ve kafatası anomalilerine neden olmaktadır. Crouzon sendromlu olgulara, özellikle pediatrik dönemde ortopedik ve oftalmolojik girişimler nedeniyle genel anestezi uygulanır. Genel anestezi uygulanan olgularda, kafa kemik ve yumuşak dokularındaki şekil bozuklukları nedeniyle güç entübasyon gelişebilmekte, ayrıca perioperatif dönemde solunumsal komplikasyonlar sık görülmektedir.

Bu olgu sunumunda, bilateral okulooplasti operasyonu planlanan Crouzon sendromlu olgumuza uyguladığımız genel anestezi yöntemimizin sunulması amaçlanmıştır.

OLGU

Yirmidokuz yaşında, doğumunda mevcut olan yüz şekil bozuklukları nedeniyle Crouzon sendromu tanısıyla takip edilen kırk kg ağırlığındaki kadın olguya, Göz kliniği tarafından bilateral üçüncü göz kapağı nedeniyle okulooplasti ameliyatı planlandı. Olgunun yapılan rutin laboratuvar incelemelerinde ve ekokardiyografisinde patolojik sonuç saptanmadı. Orofaringeal muayenesinde ise, küçük ağız, maksiller hipoplazi, hipertelorizm, relatif mandibular prognatizm ve relatif büyük dil varlığı saptandı (Resim 1). Mallampati skoru evre II olarak değerlendirildi. Premedikasyon uygulanmadan ameliyathaneye alınan olguya, el sırtından, 22 G i.v. kanül ile damar yolu açıldı. Elektrokardiyografi, SpO2 ve eksternal ısı monitorizasyonu uygulandı.

Genel anestezi uygulamasında; induksiyonda %1-8 sevofloran ve fentanil 1 mcg/kg kullanıldı. Başın büyüklüğü ve kısıtlı boyun ekstansiyonu nedeniyle endotrakeal olarak entübe edilemeyen olguya (Cormack ve Lehman laringoskopik görünüm evrelemesine göre Evre III) 2 numara larengeal maske (LM) ilk denemede sorunsuz olarak yerleştirildi. LM'nin uygun yerleşimi, her iki akciğerin yeterli ve eşit olarak havalanması ve kapnografi ile doğrulandı. Anestezi idamesinde %1-2 sevofloran, %40 O2 ve N2O karışımı ve gerektiğinde fentanil 1 mcg/kg kullanıldı.

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Hakan Erkal
Dr. Lütfi Kırdar Kartal EAH, I. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Telefon / Phone: +90-216-441-3900

Elektronik posta adresi / E-mail address: hakerkal@hotmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 20 Nisan 2006/ Nisan 20, 2006

Kabul tarihi / Date of acceptance: 23 Haziran 2006 / June 23, 2006



Resim 1. Crouzon sendromlu olgunun genel yüz görünümü

Ameliyat süresince kas gevşetici ilaç kullanılmayan olguda hemodinamik veriler stabil seyretti ve herhangi bir solunumsal komplikasyon gelişmedi. Derlenme odasında 45 dakika izlenerek servise gönderilen olgu, ameliyat sonrası ikinci günde sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

Crouzon sendromu, ilk kez 1912 yılında O. Crouzon tarafından tanımlanmıştır. Kraniosinostoz, sindaktili, derin olmayan, sığ orbita ve maksillar hipoplazi ile karakterize konjenital bir hastalık olarak tanımlanmıştır (1). Bu sendromda temel olarak, koronal sütürlerin bilateral ve saggittal sütürlerin prematür füzyonu sonucu akrosefali, brakisefali, çıkık alın ve düzleşmiş oksiput görülür. Belirgin ekzoftalmus, pitozis, hipertelorizm, gaga şeklinde burun, şaşılık, kısa üst dudak, göreceli prognatizm, kulak ve damak deformiteleri meydana gelir (2). Maksillanın anteroposterior yönde gelişmesinin engellenmesi sonucu ortaya çıkan maksillar hipoplazi ise nazofaringeal hava yolunun daralmasına neden olmaktadır (3). Septal deviasyon varlığı, orta burunda ortaya çıkan anomaliler ve koanal bozukluklar akut solunum sıkıntısı gelişmesini kolaylaştırır. Bizim olgumuzda akrosefali, yüksek alın, düzleşmiş oksiput, küçük ağız, maksiller hipoplazi, hipertelorizm, relatif mandibular prognatizm, sığ orbita, eksoftalmi ve relatif büyük dil varlığı saptandı.

Crouzon sendromunda iki veya daha fazla sütürün tutulması intrakraniyal basınç artımına neden olmaktadır. Bu olgularda, beyinin gelişmesi ile kafatası kemik yapıları arasındaki uyumsuzluk sonucu hidrosefali gelişme riski daha yüksektir. Olgularda mental retardasyon gelişme sıklığı %1 ile 20 arasında bildirilmiştir (4).

Olgulara sıklıkla kraniyofasiyal ve ortopedik girişimler için genel anestezi uygulanır. Genel anestezi uygulanan olgularda, güvenli hava yolu sağlanmasını güçleştiren nedenler, kıkırdak dokuda ortaya çıkan bozuklukların trakeada angüler deviasyon ve stenoza yol açması, trakeal halkaların füzyonu ile birlikte trakeal daralma ve şekil bozukluğu, genellikle servikal 5-6 vertebralarda görülen vertebral füzyonun boyun hareketlerini kısıtlaması, dişlerin yapısal bozuklukları, yarı damak ve yüksek damak varlığı olarak saptanmıştır (5). Ayrıca, cerrahi girişimler sonrasında maksillofasiyal bölgede gelişen fibrozis ve temporal kaslarda ortaya çıkan sertleşme ağız açıklığını kısıtlayabilmektedir (6). Bu nedenle, Crouzon sendromlu olgularda genel anestezi uygulamasında, daha önce hava yolu sağlanmasında güçlük yaşanmamış olsa bile, endotrakeal entübasyon gücülüğü gelişebileceği akıld tutularak hazırlık yapılmalıdır. Olgularda, perioperatif respiratuar komplikasyonlar sık görülmektedir. Solunum yolu komplikasyonlarının gelişiminde, trakeal daralmanın neden olduğu sekresyon birikimi rol oynamaktadır (7).

Endotrakeal olarak entübe edemediğimiz olgumuzda hava yolunu sağlamak amacıyla LM kullandık. Crouzon sendromlu olgularda, inhalasyon anesteziklerinin solunum yollarında irritan etkisinden kaçınılmalıdır. Bu amaçla olgumuzda, anestezi indüksiyonu ve idamesinde sevofloran kullandık (8). Ameliyat süresince kas gevşetici ilaç kullanılmayan olguda hemodinamik veriler stabil seyretti ve herhangi bir solunumsal komplikasyon gelişmedi. Sonuç olarak; mevcut anomalilerinin düzeltilmesine yönelik cerrahi girişimler nedeniyle sık genel anestezi almaya aday olan Crouzon Sendromlu olguların anestesizde zor hava yolu uygulamalarına ihtiyaç duyulabileceği, uygun olgularda hava yolu sağlanması amacıyla LM uygulanmasının ve solunum yollarını daha az irrite eden sevofloran gibi inhalasyon ajanlarının kullanılması gelişebilecek komplikasyonları önleyebileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Crenshaw AH. Congenital anomalies. Campbell's Operative Orthopedics, Seventh Edition, St. Louis: Mosby Company, 1993, s. 428.
2. Hashlam RHA. Neurologic Evaluation, Craniosynostosis: In: Nelson textbook of Pediatrics 17th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2004: s.1992-1993.
3. Hızarcıoğlu M, Gülez P, Kayserili E, Yener H, Korkmaz S. Crouzon sendromlu bir yenidoğan. ADÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2004; 5: 27-29.
4. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac D. Management of craniosynostoses. Childs Nerv Syst 2000; 16: 645-658.
5. Kinouchi K. Management of difficult pediatric airway. Masui 2006; 55: 24-32.
6. Ramos G, Sanz JM, Saez A, Lasala AM, Ramos M, Prats J. Anesthesia in adult Crouzon syndrome. Rev Esp Anesthesiol Reanim 1997; 44: 412-413.
7. Morris GP, Cooper MG. Difficult tracheal intubation following mid-face distraction surgery. Paediatr Anaesth 2000; 10: 99-102.
8. Sloan M, Conard P, Karsunky P, Gross JB. Sevoflurane versus isoflurane: Induction and recovery characteristics with single-breath inhaled inductions of anesthesia. Anesth Analg 1996; 82: 528-532.