





Parry-Romberg Sendromlu Hastada Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management of a Patient with Parry-Romberg Syndrome

 Pınar NİSANI^a,
 Türkan ÇAKAN^a,
 Melis ENGİN^a,
 Meltem BEKTAŞ^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara, TÜRKİYE

Received: 09 Jul 2019

Received in revised form: 09 Sep 2019

Accepted: 12 Sep 2019

Available online: 02 Oct 2019

Correspondence:

Türkan ÇAKAN

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Ankara,

TÜRKİYE/TURKEY

turkaycakan@yahoo.com

Bu çalışma, ARUD 2019 VI. Balkan Ülkeleri
Anestezi Günleri (3-6 Nisan 2019, İzmir)'nde
sözlü olarak sunulmuştur.

ÖZET Parry Romberg sendromlu 54 yaşındaki kadın olgu, mikrovasküler serbest flap cerrahisi ile yüz asimetrisinin düzeltilmesi için ameliyata alındı. Anestezi öncesi değerlendirmede diyabet, hipertansiyon ve pulmoner hipertansiyonu vardı. Yüzünün sol tarafında yaygın atrofi mevcuttu. Mallampati sınıflaması 3 ve ağız açıklığı <3 cm idi. Anestezi induksiyonu öncesinde zor maske ventilasyonu ve zor entübasyon riski nedeni ile farklı boyutlarda yüz maskeleri, laringeal maskeler, gum elastik buji, video laringoskop, fiberoptik bronkoskop ve sugammadexs hazırlandı. Rutin monitörizasyon elektrokardiyografi, noninvasif kan basıncı ölçümü ve puls oksimetre ile sağlandı. İndüksiyon sonrası disposable silikon maske ile yeterli ventilasyon elde edildi. Olgu sağ burun deliğinden 7,0 numara endotrakeal tüp ile Macintosh bileyd ve McGill forsepsi kullanılarak Cormack Lehane 1 laringoskopi görüntüsü ile entübe edildi. Sorunsuz geçen intraoperatif periodu takiben olgu, operasyon sonrası başarıyla ekstübe edildi.

Anahtar Kelimeler: Fasiyal hemiatrofi; anestezi, genel; havayolu yönetimi

ABSTRACT A 54 year old female with Parry Romberg syndrome was admitted for microvascular free flap surgery for facial asymmetry correction. In preanaesthetic examination she had diabetes mellitus, hypertension and pulmonary hypertension. The patient's face had generalized left sided atrophy. She had a Mallampati III classified airway and <3 cm mouth opening. Before anesthesia induction different sizes of facial masks, laryngeal masks, gum elastic bougie, videolaryngoscope, fiberoptic bronchoscope and sugammadex were prepared because of the risks of difficult mask ventilation and difficult intubation. Rutin monitoring with electrocardiography, non invasive blood pressure and pulse oximeter were applied. After anesthesia induction adequate ventilation was provided with a disposable silicone mask. Patient was nasal intubated with a 7.0 mm endotracheal tube through the right nostril using Macintosh blade and McGill's forceps with grade 1 Cormack Lehane view. The intra-operative period was uneventful as well as at the end of the surgery patient was extubated successfully.

Keywords: Facial hemiatrophy; anesthesia, general; airway management

Parry Romberg sendromu (PRS); cilt, kemik ve yumuşak doku tutulumuna bağlı gelişen hemifasiyal atrofi ile seyreden, nadir görülen bir klinik durumdur. Sıklıkla kadınlarda, yüzün sol tarafında ve ilk dekada görülür. Hastalık yavaş progresyon gösterir, nadiren boyun ve vücut tamamına yayılır.¹ Etiyolojisi hâlâ tam olarak bilinmemekle birlikte, santral sinir sisteminin embriyogenezisi sırasında genetik değişim oluşması ve otoimmün kaynaklı serebral sempatik sinir sistemi hiperaktivitesi etiyo-lojideki yeni ve geçerli teorilerdir. Nedenler arasında; travma, viral enfeksiyonlar, endokrin bozukluklar ve yağ metabolizması bozuklukları da

sayılmaktadır.² İlerleyici fasiyal asimetri, diğer otoimmün hastalıklarla ilişkisi ve multisistem tutulumu nedeni ile bu hastalarda perioperatif dönemde çeşitli problemler meydana gelebilmektedir. Hastalığın etiolojisine ve cerrahisinin karmaşıklığına yönelik birçok araştırma yapılmıştır. Hastalığın etiolojisine ve cerrahisinin karmaşıklığına yönelik birçok araştırma yapılmıştır. Hastalığın etiolojisine ve cerrahisinin karmaşıklığına yönelik birçok araştırma yapılmıştır. Hastalığın etiolojisine ve cerrahisinin karmaşıklığına yönelik birçok araştırma yapılmıştır.³

OLGU SUNUMU

Elli dört yaşındaki PRS tanılı kadın olgu, plastik ve rekonstrüktif cerrahi kliniği tarafından fasiyal asimetri rekonstrüksiyonu amacıyla serbest flep cerrahisi planlanarak operasyona alındı. Anamnezden, 28 yıl önce yüze gerçekleşen basit bir travma sonrası yüzünde progresif atrofi geliştiği ve PRS tanısı aldığı öğrenildi. Hipertansiyon ve diyabet dışında bilinen kronik bir hastalığı bulunmayan olgu, kalsiyum kanal blokleri ve oral antidiyabetik kullanıyordu. Fizik muayenesinde ise sol fasiyal bölgede zor maske ventilasyonu olasılığını düşündüren yaygın atrofi mevcuttu. Olgunun sternomentel mesafesi >12 cm, tiromental mesafesi >6 cm idi. Olgunun ağız açıklığı <3 cm olup, Mallampati skoru III olarak değerlendirildi ve zor entübasyon ihtimali not edildi (Resim 1). Maksillofasiyal tomografide solda alt ve üst çenede molar ve premolar dişlerin olmadığı, nazal septumun sola doğru deviye olduğu, frontal sinüslerin bilateral hipoplazik olduğu, etmoidal infundibulumun bilateral oblitere olduğu görüldü (Resim 2). Anestezi öncesi yapılan kardiyolojik muayenede, pulmoner hipertansiyon (pulmoner arter basıncı 31 mmHg) ve 1. derece triküspid yetmezliği saptandı. Ancak, olgunun herhangi bir semptomu olmayıp efor kapasitesi >4 MET idi. Diğer fizik muayene bulguları ve laboratuvar sonuçları normal sınırlarda değerlendirildi.

Anestezi öncesi ameliyathanede, zor havayolu ihtimaline karşı farklı boyutlarda yüz maskeleri ve laringeal maskeler, gum elastik buji, video laringoskop, fiberoptik bronkoskop ve ventile ve entübe edilememesi durumunda kas gevşetici etkisini sonlandırmak için sugammadeks hazır bulunduruldu.

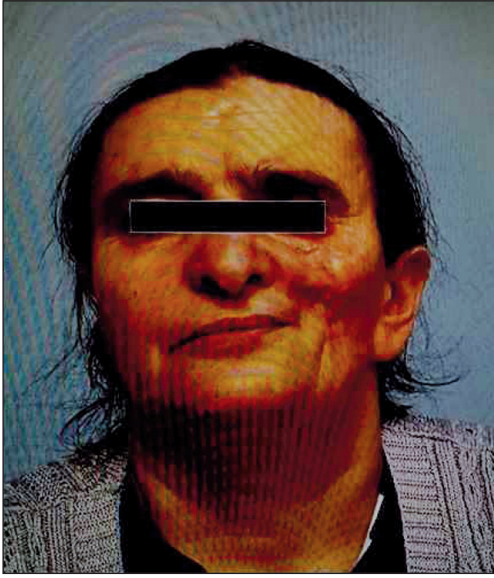
Olguya elektrokardiyografi, noninvaziv kan basıncı ölçümü ve puls oksimetre ile standart monitörizasyon ve preoksijenizasyon yapıldıktan sonra anestezi indüksiyonuna başlandı. İndüksiyonda intravenöz 1 mg/kg lidokain sonrası propofol 2 mg/kg, fentanil 1 µg/kg yapıldı. Maske ventilasyonunda erişkin orta boy disposable silikon maske çift elle tutularak yeterli ventilasyon sağlanabildi. Ventilasyonun yeterliliğinden emin olunduktan sonra olguya intravenöz 0,6 mg/kg rokuronyum yapıldı. İlaç etkisi için yeterli süre beklendikten sonra, önceden oksimetazolin (iliadin %0,05) nazal sprey uygulanmış olan olgunun sağ burun deliğinden 7,0 mm spiralli entübasyon tüpü yönlendirildi ve olgu Macintosh blade ve McGill forseps kullanılarak sınıf 1 Cormack Lehane görüntüsü ile entübe edildi. Entübasyon sırasında herhangi bir komplikasyon ile karşılaşmadı.

İndüksiyon sonrası olguya sağ jugular venöz kateterizasyon ve sağ radyal arter kateterizasyonu yapılarak, cerrahi boyunca kan basıncı takibi intraarteriyel monitörizasyon ile sağlandı. Anestezi idamesinde 0,05 µg/kg/dk-0,1 µg/kg/dk hızla remifentanil infüzyonu ve hava/O₂ karışımında 1 MAC desfluran kullanıldı. On saat süren cerrahi boyunca yaklaşık 150 mL kanaması olan olguya intraoperatif dönemde toplam 5.500 mL kristaloid mayi verildi ve 1.500 mL idrar çıkışı gözlemlendi. Operasyon süresince olgunun takip edilen vital bulguları, kan gazı ve biyokimya değerleri normal sınırlarda seyretti. Cerrahi bitiminde olgu komplikasyonsuz bir şekilde uyandırılarak plastik rekonstrüktif cerrahi servisine nakledildi (Resim 3).

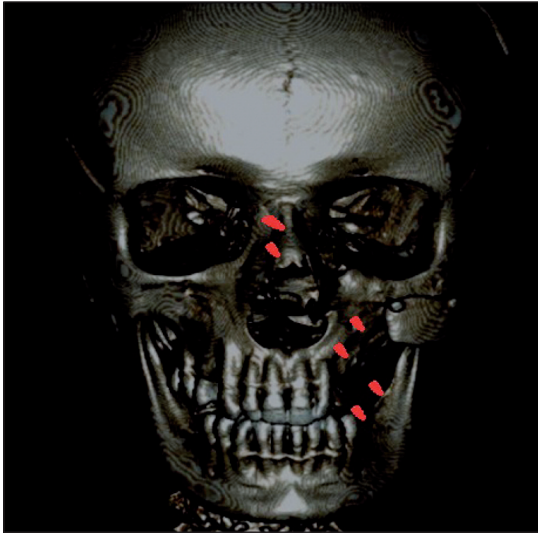
Olgudan, taburcu edilmeden önce olgu sunumu için bilgilendirilmiş ve yazılı onam alınmıştır.

TARTIŞMA

Progresif hemifasiyal atrofi olarak da bilinen PRS; cilt, subkutanöz doku, yağ, kıkırdak, kemik ve kasların kendini sınırlayan atrofisiyle karakterize klinik bir durumdur. 1825 yılında Parry, 1846 yılında Romberg tarafından tanımlanmış, 1871 yılında Eulenberg tarafından progresif hemifasi-



RESİM 1: Olgunun preoperatif görünümü.



RESİM 2: Olgunun maksillofasial tomografi görüntüsü. Nazal septum sola deviye ve sol alt ve üst çenede molar ve premolar dişler eksik.

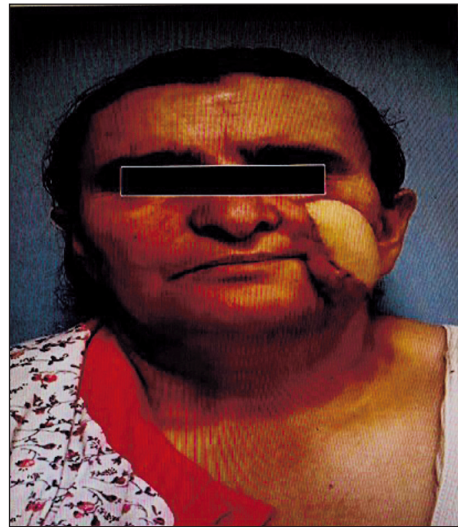
yal atrofi olarak adlandırılmıştır.⁴ Prevalansı tam bilinmemekle birlikte, 1/700.000 olduğu tahmin edilmektedir.⁵

PRS birçok sistemi etkilediğinden anestezi yönetimi özellik göstermektedir.⁶

Hastalarda zor maske ventilasyonu ve zor entübasyona neden olabilecek çeşitli fasiyal anomaliler ve dental problemler gözlenmektedir. Burun ve

ağzın etkilenmiş yüz yarısına deviasyonu sıklıkla gözlenir. Diş köklerinin zayıflığı veya dişsizlik görülebilmektedir. Bu hastalarda preoperatif değerlendirmede ağız muayenesi iyi yapılmalı, ağız açıklığının yeterliliği değerlendirilmelidir. Ayrıca, ameliyathanede video laringoskop ve fiberoptik bronkoskop zor havayolu ihtimaline karşı hazır bulundurulmalıdır.⁷ Olgumuzda erişkin orta boy disposable silikon maske iki elle tutulduğunda yeterli ventilasyon sağlandı ve ilave bir girişime gerek duyulmadı. Literatürde, atrofik olan yüz bölgesinin gaz spançlarla desteklenmesi veya oyun hamuru ile deformite bölgesi desteklenmesi gibi yöntemlerle maske ventilasyonunun sağlandığını bildiren hastalar vardır.³ Olgumuz için induksiyon öncesinde video laringoskop ve fiberoptik bronkoskop hazırlığı yapıldı, ancak induksiyon sonrasında bu aletler kullanılmadan nazal entübasyon başarıyla gerçekleştirildi.

PRS'nin skleroderma ile birlikteliği sık görülmektedir.⁸ Bu hastalarda sklerodermada görüldüğü gibi oral ve nazal telenjiektaziler bulunabilmekte bu nedenle trakeal entübasyon sırasında travmaya bağlı kanamalar görülebilmektedir. Hastalığın skleroderma ile birlikteliği diffüz interstisyel pulmoner fibrozis sonucu azalmış pulmoner kompliyansa da neden olabilmektedir. Bu da intraoperatif dönemde yeterli ventilasyonu sağlamak için daha yüksek havayolu basınçlarına gereksinim duyul-



RESİM 3: Olgunun postoperatif görünümü.

ması ile sonuçlanır. Ayrıca, bu hastalarda vasküler değişikliklere bağlı pulmoner hipertansiyon ve azalmış difüzyon kapasitesi de sık gözlenmektedir. İntraoperatif dönemde yeterli ventilasyonu sağlamak için gerekli düzenlemelerin yapılması ve hemodinamik stabilitenin sürdürülmesi anestezi yönetimi açısından kritiktir. Kardiyovasküler sistem de inflamatuvar süreçten sıklıkla etkilenir. Hipertrofik kardiyomiopati sıklıkla PRS ile ilişkili olup, preoperatif elektrokardiyogram ve ekokardiyogram görülmesi ve hastanın kardiyak fonksiyonunun değerlendirilmesi gerekmektedir. Daha iyi hemodinamik yönetim için arteriyel kateterizasyon ve monitörizasyon önerilmektedir.⁶

Olgumuzun öyküsünden, önceden otoimmün hastalıklar açısından araştırıldığı ve herhangi bir otoimmün hastalık varlığı tespit edilmediği öğrenildi. Bu nedenle kardiyoloji konsültasyonunda saptanan yeni tanı pulmoner hipertansiyon idiyo-patik olarak düşünüldü. Olgumuzda PRS skleroderma birlikteliği olmamasına karşın, yine de burun boşluklarındaki deformiteye bağlı olası kanamayı azaltmak için nazal entübasyon öncesi olgunun burun deliklerine oksimetazon sprey uygulandı. Hemodinamik stabilitenin daha iyi takip edilmesi amacıyla, intraarteriyel kan basıncı takibi yapıldı ve serbest flep uygulaması gibi uzun sürecek cerrahi sırasında olası sıvı kayıplarının karşılanması ve santral venöz basınç takibi için sağ internal jugular ven kullanılarak santral ulaşım sağlandı.

Bu hastalarda nörolojik tutulum migren, fasiyal ağrı, epilepsi, kortikal disjenezi, intrakraniyal vasküler malformasyonlar ve otonomik disfonksi-

yon şeklinde olabilir. Frontopariyetal lezyonlar nöbetlerle ilişkili olup, bu hastalarda cerrahi öncesi nöbet profilaksisi gerekmektedir.^{7,8} Olgumuzda migren veya epilepsi gibi nörolojik tutulum bulguları yoktu, bu nedenle ilave yöntemler kullanılarak nörolojik tutulum araştırılmadı.

Literatürde, PRS'li hastaların anestezi yönetimi ile ilgili fazla çalışma bulunmamaktadır. Dikkatli preoperatif değerlendirme yapılması, uygun bir havayolu yönetimi planlanarak maske ventilasyonu ve entübasyon için gerekli ekipmanların sağlanması ve intraoperatif dönemde hemodinamik stabiliteye dikkat edilmesi PRS'li hastalarda anestezi yönetiminde temel noktalar olarak görülmektedir.

Bu faktörlere dikkat edilerek, PRS'li hastalara güvenle anestezi verilebilir düşüncesindeyiz.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma hazırlanırken tüm yazarlar eşit katkı sağlamıştır.

KAYNAKLAR

1. Nair PA, Patel NH, Diwan NG. Parry-Romberg syndrome: a linear variant of scleroderma with discoid lupus erythematosus on scalp-an association. *Int J Trichology*. 2014;6(2):71-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
2. Lonchamp P, Emile J, Pélier-Cady MC, Cadou B, Barthelaix A. Central sympathetic dysregulation and immunological abnormalities in a case of progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg disease). *Clin Auton Res*. 1995;5(4):199-204. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
3. Jayaram K, Gurajala I, Ramachandran G. Difficult mask ventilation made easy: three cases of Parry Romberg syndrome. *Indian J Anaesth*. 2016;60(4):280-3. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
4. Kumar NG, Maurya BS, Sudeep CS. Parry Romberg syndrome: literature review and report of three cases. *J Maxillofac Oral Surg*. 2018;18(2):210-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Stone J. Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the internet. *Neurology*. 2003;61(5):674-6. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Karkar AM, Tao H. Anesthesia management of a patient with Parry Romberg syndrome: a case report. *J Anesth Clin Res*. 2014;5(3):397-9.
7. Fernandez-Castellano G, Guerrero-Dominguez R, Herrera Rodriguez DL, Jimenez I. Anesthetic implications of Parry-Romberg syndrome: a case report. *Rev Colomb Anesthesiol*. 2017;45(S1):26-30. [[Crossref](#)]
8. Stone J. Parry Romberg syndrome. *Pract Neurol*. 2006;6:185-8. [[Crossref](#)]