

Larsen Sendromlu Bir Hastada Anestezi Deneyimi

Anaesthesia Experience in A Larsen Syndrome: Case Report

Mehmet İ. BÜGET,^a
Filiz TÜZÜNER,^a
İpek EDİPOĞLU,^a
Süleyman KÜÇÜKAY^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 19.03.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 30.10.2013

*Bu olgu sunumu, 46. Ulusal Kongresi
"TARK 2012" (07-11 Kasım 2012, KKTC)'de
yayımlanmak üzere poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Filiz TÜZÜNER
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
filizgosterisli@yahoo.com

ÖZET Larsen sendromu, nadir görülen doğumsal bir bağ dokusu bozukluğu olup, çoklu anomalilerle karakterizedir. Bu sendroma pulmoner ve kardiyovasküler anomaliler eşlik edebilir. Beş yaşında Larsen sendromlu bir hastanın kalça ve diz çıkıkları için cerrahi planlandı. Fizik muayenesinde bilateral kalça ve diz çıkığı, kısa boyun, çökük burun köprüsü, çıkık alın, hipertelorizm ve kifoskolyoz olan hastanın, servikal spinal hareketleri normal olarak değerlendirildi. Nörolojik değerlendirmede hafif düzeyde hipotoni ve güçsüzlük mevcuttu. Kardiyovasküler ve batin muayenesinde belirgin bir patoloji saptanmadı. Mallampati I olarak değerlendirildi. Önceki cerrahi ile ilgili zor entübasyon hikâyesi olmamasına rağmen hazırlık yapılan hastada entübasyon sorunsuz gerçekleştirildi. Anestezi idamesi, propofol (200 µg/kg/dk) ve remifentanil (0,3 µg/kg/dk) ile sağlandı. Cerrahi süresince herhangi bir sorun yaşanmadı. Anestezi ile ilgili farklı yaklaşımlar gerektirebilen, değişken klinik ve mortaliteyi de içerebilen komplikasyonlara yol açabilecek Larsen sendromlu bir hasta ve literatür tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Larsen sendromu, resesif tip; anestezi

ABSTRACT Larsen syndrome is a rare congenital connective tissue disorder which is characterized by multiple anomalies. Pulmonary and cardiac anomalies accompanying the disease. 5 year old patient, diagnosed with Larsen syndrome, has been directed to our clinic for surgical premedication. The surgery were planned for major joint dislocation. In the physical evaluation, bilateral hip and knee dislocations, short neck, depressed nasal bridge, prominent forehead, widely spaced eyes and kyphoscoliosis were observed. Cervical range of motion was normaly. Moderate hypotoni and weakness were detected in neurologic examination. No pathologic findings were encountered in cardiovascular and gastrointestinal system evaluation. The patient assessed as Mallampati I. The intubation was uneventful and anaesthesia maintained with propofol infusion (200 µg/kg/dk) and remifentanil (0,3 µg/kg/dk). We discuss the relevant anaesthetic consideration of patient with Larsen syndrome and review the literature.

Key Words: Larsen syndrome, recessive type; anesthesia

Turkiye Klinikleri J Case Rep 2015;23(3):220-2

Larsen sendromu, hem otozomal dominant hem de resesif geçiş gösterebilen, nadir görülen bir bağ dokusu bozukluğudur.¹ Büyük eklem çıkıkları, spinal deformiteler, basık nazal kemer, hipertelorizm, çıkık alın, el ve ayak deformiteleri ile karakterize olabilen bu sendroma pulmoner ve kardiyovasküler anomaliler eşlik edebilir.^{2,3} Bu sendrom anestezi-ster açısından potansiyel sorunlar ve ön görülemeyen durumlara yol açabilmektedir. Bununla birlikte literatürde bu sendroma anestezi yaklaşı-

doi: 10.5336/caserep.2013-35296

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

mını içeren sadece birkaç yayın mevcuttur. ¹ Bu olguda, Larsen sendromlu bir hastayla ilgili anestezi deneyimimizi literatür eşliğinde sunmayı hedefledik.

OLGU SUNUMU

Beş yaşında, 12 kg Larsen sendromu tanılı hastamıza, sağ kalça ve diz çıkıkları için cerrahi planlandı. Fizik muayenesinde bilateral kalça ve diz çıkığı, kısa boyun, çökük burun köprüsü, çıkık alın, hipertelorizm ve kifoskolyoz olan hastanın, servikal spinal hareketleri normal olarak değerlendirildi. Nörolojik değerlendirmede hafif düzeyde hipotoni ve güçsüzlük mevcuttu. Kardiyovasküler ve batin muayenesinde belirgin bir patoloji saptanmadı. Hikâyesinde üç yaşında kardiyak tamponad nedeniyle geçirilen bir cerrahi müdahale mevcuttu. Mallampati I olarak değerlendirildi. Önceki cerrahiler sırasında zor entübasyon hikâyesi olmamasına rağmen hazırlık yapıldı. Damar yolu açıldıktan sonra anestezi indüksiyonu için propofol (2,0 mg/kg) ve fentanyl (25 µg) uygulandı, maske ile ventilasyonunun rahat olduğu görüldükten sonra atracurium (0,5 mg/kg) eklendi. Vokal kordlar direkt laringoskopi ile görüldü ve entübasyon sorunsuz gerçekleştirildi. Anestezi idamesi, propofol (200 µg/kg/dk) ve remifentanil (0,3 µg/kg/dk) ile sağlandı. Cerrahi süresince herhangi bir sorun yaşanmadı. Operasyon bitiminde 45 dk takip edilen hasta servise çıkartıldı.

TARTIŞMA

Larsen sendromu 100 000 doğumda bir görülen nadir bir konjenital anomalidir.⁴ Her iki cinsiyette de eşit sıklıkla görülür. Larsen sendromlu hastalardaki heterojen genetik yapı, hastaların karşımıza çok çeşitli klinik patolojilerle çıkmasına neden olabilir. Genetik heterojenite hem otozomal dominant hem de otozomal resesif geçiş gösterebilir.⁵ Her ne kadar iki tip ayrımı zor olsa da resesif form genelde daha şiddetlidir.⁶ Primer olarak karakteristik yüz görünümü ve kemiksel deformiteler ile tanınabilir. Tipik morfolojik görünüm düz yüz, çıkık ve belirgin alın, çökük burun köprüsü, hipertelorizmi içerir. İskelet sisteminin diğer anomalileri ise büyük eklem çıkıkları, el ve ayak anomalileri, ser-

vikal hipoplazi ve vertebral segmentasyon defeklerini içerir.⁷

Resesif formda daha belirgin olmakla birlikte Larsen sendromunda solunum sistemini ilgilendiren problemlerle karşılaşılabilir. Genel anlamda kollajen fibrillerinde gelişimsel eksiklik ya da yetersizliğin yol açtığı kıkırdak problemlerinden bahsedilebilir. Epiglot ve aritenoid kıkırdaklarının rijiditesinin azalması laringotrakeomalazi denilen patolojik durumu oluşturabilir.⁸ Solunum sisteminin gelişimi ile ilgili bu patolojiler anestezi açısından farklı yaklaşımlar ya da önlemler gerektirebilir. Bu sendromda özellikle erken infant döneminde spinal instabilite ile birlikte en sık ölüm nedeni pulmoner yetmezliktir. Literatürde hava yolu problemleri yaşayan olguların mevcudiyeti ve bilinen bu patolojiler nedeniyle, anestezi öncesi gerekli bütün tedbirler alındı, ancak entübasyon beklenenden kolay yapıldı.²

Larsen sendromu ile ilgili bilinen bir başka durum malign hipertermidir.⁴ Şu ana kadar kas distrofileri, bazı miyopatiler, Denborough sendromu ya da periyodik paralizilerle malign hipertermi ilişkisi bildirilmişti. Bununla birlikte yakın zamana kadar Larsen sendromu ile ilgili bir bildirim yoktu.⁴ Miyopatinin eşlik ettiği sendromlarda anestezi uzmanları malign hipertermi ya da onu taklit eden durumlar konusunda dikkatli olmalı diye düşünüyoruz. Gerek literatürde bildirilen malign hipertermi olgusu gerekse sevofluran kullanılan bir başka hastada görülen mortalite nedeniyle, inhalasyon anestesizinden kaçınarak TİVA uygulaması planladık.^{4,9} Propofol ve remifentanil ile uyguladığımız anestezi yönetimi sırasında hipertermi ya da hemodinamik bir problemle karşılaşmadık.

Larsen sendromunda aortik genişleme, atriyal septal defek, ventriküler septal defek, patent duktus arteriosus ve mitral kapak prolapsusunu içeren kardiyovasküler anomaliler bildirilmiştir.³ Kardiyak problemleri olan Larsen sendromlu hastalarda daha az miyokard depresyonu yaptığı bilinen sevofluran kullanımında bile komplikasyonlarla karşılaşılabilir.⁹ Malign hipertermi riski de düşünüldüğünde bu hastalarda inhalasyon anestesizinden kaçınılması ve TİVA kullanılması belki de daha uygun bir yaklaşım olabilir.⁴ Özellikle prone

pozisyonunda yapılan spinal cerrahiler ek bir risk faktörü gibi görünmektedir. Sunulan hastanın anamnezinde üç yaşında kardiyak tamponad nedeniyle geçirilmiş bir cerrahi girişim mevcuttu. Bununla birlikte preoperatif değerlendirmede belirgin bir kardiyolojik problem tespit edilmedi.

Servikal spinal instabilite Larsen sendromunda sıklıkla görülen bir başka sorundur ve radyolojik değerlendirmede dikkate alınmalıdır.² Rutin ön arka ve gereğinde ekstansiyon ve fleksiyon grafileri anestezi öncesi çekilmeli, kısa boyun, kifoz ya da laringotrakeomalazi gibi entübasyonu zorlaştıracak diğer nedenlerle birlikte entübasyon ön-

cesi değerlendirilmelidir. Literatürde spinal cerrahi planlanmış bir hastada prone pozisyonunda kord basısının gelişmesi hasta pozisyonu ve takibi konusunun önemini göstermektedir.² Sunulan olguda instabilite mevcut değildi, direkt laringoskopi ile hasta kolaylıkla entübe edilebildi.

Larsen sendromunun değişken kliniği ve mortaliteyi de içeren komplikasyonları dikkatli bir anestezi yönetimini gerektirmektedir. Bu sürecin sorunsuz tamamlanabilmesi ve istenmeyen durumlarla karşılaşılması için başarılı ve detaylı bir preoperatif hazırlığın gerekli olduğuna inanıyoruz.

KAYNAKLAR

1. Critchley LA, Chan L. General anaesthesia in a child with Larsen syndrome. *Anaesth Intensive Care* 2003;31(2):217-20.
2. Malik P, Choudhry DK. Larsen syndrome and its anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth* 2002;12(7):632-6.
3. Kiel EA, Frias JL, Victorica BE. Cardiovascular manifestations in the Larsen syndrome. *Pediatrics* 1983;71(6):942-6.
4. Ghaffaripour S, Ghahramaninejad F, Shah-bazi Sh. Malignant hyperthermia in Larsen syndrome. *Paediatr Anaesth* 2009;19(9):927-8.
5. Klenn PJ, Iozzo RV. Larsen's syndrome with novel congenital anomalies. *Hum Pathol* 1991;22(10):1055-7.
6. de Nazaré Trindade Marques M. Larsen's syndrome: clinical and genetic aspects. *J Genet Hum* 1980;28(4):83-8.
7. Weisenbach J, Melegh B. Vertebral anomalies in Larsen's syndrome. *Pediatr Radiol* 1996; 26(9):682-3.
8. Rock MJ, Green CG, Pauli RM, Peters ME. Tracheomalacia and bronchomalacia associated with Larsen syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1988;5(1):55-9.
9. Sarıcaoğlu F, Dal D. Cardiac arrest in a patient with Larsen syndrome under sevoflurane anesthesia. *Paediatr Anaesth* 2004;14(10): 889.