

Hurler Sendromlu Bir Olguda Hava Yolu Sağlanması Laringeal Maskenin Güvenilirliği

Reliability of Laryngeal Mask in Providing Airway to a Patient with Hurler's Syndrome: Case Report

Uz.Dr. Canan ÜN,^a
Doç.Dr. A. Ayla KABALAK,^a
Dr. Sibel YILMAZ,^a
Uz.Dr. Bayazıt DİKMEN^a

^aII. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 18.10.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 11.01.2011

*Bu çalışma, Türk Anesteziyoloji ve
Reanimasyon Derneği 44. Ulusal Kongresi
TARK 2010 (27-31 Ekim 2010, Antalya)'da
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Doç.Dr. A. Ayla KABALAK
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
II. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
aylakabalak@yahoo.com

ÖZET Hurler sendromu, otozomal resesif geçişli, alfa-L-iduronidaz enzim eksikliği nedeniyle mukopolisakkaridlerin çeşitli dokularda birikmesi sonucu ciddi yapısal ve fizyolojik bozukluklarla seyreden ilerleyici bir hastalıktır (Mukopolisakkaridozis Tip I). Organ patolojileri nedeniyle sık operasyon gerektiren hastaların anestezisi sistemik birçok sorun nedeniyle özellik gösterir. Özellikle yüz deformitesi, nazofaringeal mukopolisakkarid birikimi ve eklem-kemik deformitelerine bağlı hava yolu sağlanmasındaki güçlük bu hastalarda sık karşılaşılan bir sorundur. Yazımızda bir olgu nedeniyle Hurler sendromlu hastalarda kısa süreli girişimlerde hava yolu sağlanması için laringeal maskenin güvenilirliğini literatür bilgileri eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Anestezi; mukopolisakkaridoz; hava yolu tıkanıklığı; laringeal maskeler

ABSTRACT Hurler syndrome is a progressive disease with serious structural and physiologic abnormalities in consequence of mucopolysaccharide accumulation in several tissues due to alpha-L-iduronidase deficiency, and have autosomal recessive trait (mucopolysaccharidosis Type I). There is frequent necessity of operative interventions in these patient subpopulation due to organ pathologies, however, the anesthesia of these patients require special attention regarding several consequential issues. Difficulty in providing airway in these patients caused by facial deformities, nasopharyngeal mucopolysaccharide deposition and joint-bone deformities is a frequently encountered problem. Here we present a case with Hurler syndrome in whom laryngeal mask securely provide airway patency for an operation of short duration justifying its favorable use in these patients.

Key Words: Anesthesia; mucopolysaccharidosis; airway obstruction; laryngeal masks

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2012;10(1):35-8

Mukopolisakkaridoz (MPS) metabolizması bozukluklarından olan Hurler sendromu (MPS Tip I), asit mukopolisakkaridlerin çeşitli dokularda birikimi ile karakterize, ilerleyici, herediter bir hastalıktır. Organ ve dokularda ciddi yapısal ve fonksiyonel bozukluklara neden olduğu için anestezi yöntemi, hava yolu güvenliği ve ilaç seçimi özellik gerektirir. Özellikle baş-boyun patolojileri hava yolu sağlanmasında ciddi sorunlara neden olabilir. Sunumuzda Hurler sendromlu bir olguda uyguladığımız anestezi ve hava yolu yönetimini tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Konjenital glokomu olan ve genel anestezi altında muayenesi planlanan 7 yaşında erkek olgunun ailesinden bilgilendirilmiş onam formu alındı. Genel durumu iyi olan olguda gelişme geriliği (<3 persantil) ve mental retardasyon mevcut olup, kafa büyük, boyun kısa, burun geniş ve basık, çene küçük ve geride, dudaklar ve dil iri, gingivalar hipertrofik, dişler deforme, gözler ekzoftalmik, kornealar bulanık görünümdeydi. Her iki burundan mukoid yapıda akıntı mevcut olup sendroma özel akıntı olarak değerlendirildi ve nazofaringeal akıntı gözlenmedi (Resim 1). Mallampati skoru IV olarak değerlendirildi. Kulak-Burun-Boğaz kliniği tarafından konsülte edilen hastanın indirekt laringoskopisinde hafif hipertrofik tonsiller dışında patoloji saptanmadı. Ekstremiteler kısa, zayıf, el ve ayaklar geniş, parmaklar kısa ve künt olup hareket kısıtlılığı mevcuttu. Tüm vücutta yaygın kıllanması vardı. Skolyozu ve lomber kifozu olan hastanın boyun hareketleri de kısıtlı olup supin pozisyonda baş yerden 2 cm yukarda kalmaktaydı (Resim 2). Dinlemekle solunum sesleri normal bulundu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde her odakta 1/6' sistolik üfürüm duyulmaktaydı. Dalak alt ve üst polü, karaciğer kot altında 4 cm ele gelmekteydi. Sol inguinal bölgede iki kez opere olmasına rağmen hernisi mevcuttu. Ekokardiyografide küçük çaplı PDA tespit edildi. Laboratuvar sonuçları normal sınırlardaydı. Hurler sendromu tanısı alan hastaya kardiyoloji tarafından enfektif endokardit profilaksisi, metabolizma ve çocuk hastalıkları tarafından atlantoaksial dislokasyon riski nedeniyle girişim ve pozisyonun dikkatli yapılması önerildi. Cerrahi sahadan uzak kalmak, göz küresinin hareketlerini önlemek ve göz içi basıncının doğru ölçümü için yeterli kas gevşemesini sağlamak amacıyla laringeal maske ya da endotrakeal tüp kullanarak genel anestezi uygulanmasına karar verildi.

Anestezi hazırlığı yapıldı ve hava yolu sağlanmasında güçlükle karşılaşılabileceği için farklı boyalarda yüz maskeleri, laringoskop bleydleri, laringeal maskeler, endotrakeal tüpler, fiberoptik bronkoskop, stile ve kılavuz tel hazır bulunduruldu. Operasyondan 20 dakika önce 0,5 mg kg⁻¹ midazolam ile

oral premedikasyon uygulanan hasta ameliyathaneye alındı. Baş masaya temas etmediği için baş-boyun ve kifoz nedeniyle bel uygun yükseklikte yastıklarla desteklendi. Kalp atım hızı, non-invaziv kan basıncı, periferik oksijen satürasyonu monitörize edildi. Yeterli sedasyonu olan hastaya el sırtından 22 gauge kateter ile damar yolu açılarak 1/3 izomiks solüsyonu infüzyonuna başlandı. Göz kaslarındaki gerilmeye bağlı gelişen vagal etkiyle oluşabilecek bulantı-kusmayı önlemek için 2 mg ondansetron uygulandı. Maske ile uyumunu kolaylaştırmak için intravenöz 0,05 mg kg⁻¹ midazolam ve 1,5 µg kg⁻¹ fentanil uygulanan hastanın anestezi in-



RESİM 1: Hurler sendromlu hastanın tipik yüz yapısı.
(Renkli hali için Bkz. <http://anestezi.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Hastanın lomber kifozu ve yaygın vücut kıllanması.
(Renkli hali için Bkz. <http://anestezi.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 3: Laringeal maske yerleştirilmesi sonrası hastanın görünümü.
(Renkli hali için Bkz. <http://anestezit.turkiyeklinikleri.com/>)

düksiyonu %50 azot protoksit-oksijen karışımı içinde %7 sevofluranla sağlandı. Dilin büyüklüğü nedeniyle dar ağız kavitesinde parmakla manüplasyon güç olduğundan laringeal maske hafif şiş olarak, maskenin esnekliğinden yararlanılarak ve jaw thrust manevrası ile tek denemede yerleştirildi (Resim 3). Akciğer ve mide dinlenerek maskenin yerleşimi doğrulandı. Laringeal maskeliyi iyi tolere eden ve havalanmada sorun yaşanmayan hastanın anestezi idamesi %60 azotprotoksit- %40 oksijen karışımı içinde end-tidal %1-2 olacak şekilde sevofluranla sağlandı. Hava yolunda gelişebilecek sorunlara kısa sürede müdahale edebilmek için solunum manuel olarak devam ettirildi. Cerrahi girişimin ilk dakikalarında göz kaslarının çekilmesi nedeniyle kalp hızında %20'lik bir azalma gözlemlendi ve cerrahiye kısa bir süre ara verilip 0.01 mg kg⁻¹ atropin uygulandı ve normal atım hızı sağlandığında girişime izin verildi. Sonraki 15 dakika boyunca hemodinamik değerler stabil seyretti. Girişimin son 5 dakikasında spontan solunum sağlandı, azot protoksit kesilerek sevofluran dozu kademeli olarak azaltıldı. Toplam 25 dakika olan girişimin sonlanması ile %100 oksijene geçildi ve refleksleri geri dönen, spontan solunumu yeterli olan hastanın laringeal maskesi sorunsuz olarak çıkarılıp yüz maskesi ile oksijenasyona devam edildi. Aldrete skoru 9 olan hasta uyandırma servisine devredildi. Anestezi sonrası bakım ünitesinde postanestezik apne ve hava yolu obstruksiyonu yönünden 2 saat takip edilen hasta bilincinin tam açılması, solunumun, reflekslerinin yeterli olması üzerine servis yatağına gönderildi.

TARTIŞMA

Hurler sendromu; otozomal resesif geçişli, nadir görülen, doğumsal mukopolisakkarid metabolizması bozukluklarının en ağır tipidir (MPS Tip I). Görülme sıklığı 1:40.000 olup doğumda normal olan hastalar 6-24. aylarda klinik olarak bulgu vermeye başlar. Alfa-L-iduronidaz enzimindeki yetersizlik nedeniyle beyin, göz, kalp, karaciğer, dalak, kemik, kıkırdak ve deride asit mukopolisakkaridler birikmekte ve ciddi yapısal ve fonksiyonel bozukluklar meydana gelmektedir.¹ Kafa/beden uyumsuzluğu, kaba yüz yapısı, büyük dil, küçük ve geride çene, deforme ve ayrık dişler, kısa, kalın boyun, hepatosplenomegali vardır. Torakal ve lomber kifoz gibi iskelet deformiteleri, kıkırdak yapısında bozukluk ve uzun kemiklerin büyümesinde gerilik görülür. Eller geniş, parmaklar kısa ve künttür. Diz, dirsek, omuz, kalça gibi birçok eklemden kontraktürler vardır. Nazofarinks ve toraksta yapısal deformiteler, mukoid burun akıntısı, restriktif akciğer hastalığı nedeniyle tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve otitis media sık görülür.^{1,2} Deri kalındır, hirsutizm sık görülen bir bulgudur. Kornea bulanıklığı, glokom vardır ve zamanla optik atrofi gelişebilir. Kombine iletim kusuru ve nörosensoryel tip sağırılık, meninkslerin kalınlaşmasına bağlı hidrosefali gelişebilir. Zeka gelişimi algılamada ve konuşmada bozukluk nedeniyle geridir. Damar çeperlerindeki birikim sonucu koroner arterlerde daralmalar olur. Kalp kapakları, endokard ve miyokard kalınlaşır. Sistemik ve pulmoner hipertansiyonun da etkisiyle konjestif kalp yetmezliği ve ani kardiyovasküler kollaps gelişebilir. Ortalama yaşam süreleri 5-10 yıldır. Ölüm genellikle kardiyovasküler sorunlar ve solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle olur.^{2,3}

Organ patolojileri ve deformiteler nedeniyle bu hastalar sık cerrahi girişim geçirmektedirler. Epidural aralıkta mukopolisakkarid birikimi spinal ve epidural anestezi yöntemlerinde güçlüklerle neden olabileceğinden pulmoner sorunlu hastalar dışında genel anestezi tercih edilmektedir.^{4,5} Yanlış patolojilerinde katkısı olmakla birlikte anestezi morbidite ve mortalitesi en sık hava yolu sorunları ile ilişkilidir. Kalın dudaklar, büyük dil, deforme ve

ayrık dişler, oro-nazofarinks dokularındaki sertleşme, kısa, kalın ve hareketi kısıtlı boyun, hipertrofik adenotonsiller ve temporomandibular eklemden hareket kısıtlılığı ve kifoz nedeniyle zor veya başarısız endotrakeal entübasyon oranı yüksektir.^{6,7} Walker ve ark., Hurler sendromlu hastalarda bu oranı zor entübasyon için %54, başarısız entübasyon için %23 olarak bildirmektedir.⁸

Entübasyon güçlüğü ile karşılaşabileceğimizi düşündüğümüz olguda gerekli ekipman hazırlığını da yaparak, operasyonun kısa süreli ve daha az travmatize edici olması nedeniyle laringeal maske ile hava yolunu sağlamayı tercih ettik. Benzer şekilde aynı sendromda Erkal ve ark. da 18 aylık Hurler sendromlu bebeğin 200 dakika süren bilateral kalça çıkığı operasyonunda laringeal maske kullandıklarını bildirmektedir.⁹ Laringeal maske, epiglot katlanmasını ve özofagustan mideye hava kaçışını önlemek için direkt ya da fiberoptik bronkoskopiyle yerleştirilmelidir.^{10,11} Olgumuzda ağız açıklığı az ve dil büyük olup görüşü ve parmakla manüplasyonu engellediğinden maskeyi hafif şiş olarak yerleştirdik ve maskenin doğru yerleştiğini akciğerleri dinleyerek doğruladık. Busoni ve ark., MPS tip II'de başarısız LMA girişimi sonucu rijid bronkoskopiyle oral kaviteyi araştırmışlar ve polipoid bir yapı nedeniyle maskenin yerleştirilemediğini görmüşlerdir. Bu nedenle anestezi öncesi oral kavitenin mutlaka indirekt laringoskopisinin yapılması gerektiğini vurgulamışlardır.¹² Literatürde anestezi

sırasında üst solunum yolu obstruksiyonu ve buna bağlı postoperatif pulmoner ödem gelişebileceği bildirilmiştir.¹³ Bu bilgiler doğrultusunda olgumuzda laringeal maske uygulamasını, maskenin malpozisyonunu, obstruksiyon, pulmoner ödem ve reflüyü erken tanımak için ise solunumu manuel ventilasyonla takip etmeyi tercih ettik.

Hurler sendromu, nadir görülmekle birlikte ciddi yapısal ve metabolik bozukluklar nedeniyle hasta ve anestezi güvenliği yönünden özellik gösteren bir hastalık grubudur. Cerrahi girişimin süresi ve yeri ne olursa olsun zor hava yolu beklentisi olan bu hasta grubunda preoperatif hazırlık iyi yapılmalı, gerekli tüm hava yolu ekipmanı hazır bulundurulmalı, uygun monitörizasyon şartları sağlanmalıdır. Baş-boyun deformiteleri ve kifoz; entübasyon ya da laringeal maske uygulaması sırasında ve sonrasında hava yolunda ve uygun pozisyonu sağlamada sorun oluşturabileceğinden bu bölgeleri destekleyici önlemler alınmalıdır. Laringeal maske tercih edildiğinde dilin büyüklüğünün, ağız içi deformiteleri ve mukoid akıntının, hava yolu basıncında ya da pozisyonundaki değişimlerin her an hava yolunda bir obstruksiyona neden olabileceği unutulmamalıdır. Literatür bilgileri eşliğinde ve olgumuzdaki deneyimimizle; zor hava yolu beklentisi olan Hurler sendromlu olgularda, hava yolu güvenliği yakın takip edilmek koşuluyla laringeal maske uygulamasının tercih edilebileceğini söyleyebiliriz.

KAYNAKLAR

- Muenzer J, Beck M, Eng CM, Escolar ML, Giugliani R, Guffon NH, et al. Multidisciplinary management of Hunter syndrome. *Pediatrics* 2009;124(6):1228-39.
- Martins AM, Dualibi AP, Noroto D, Takata ET, Santos ES, Valadares ER, et al. Guidelines for the management of mucopolysaccharidosis type I. *J Pediatr* 2009;155(4 Suppl): 32-46.
- Toda Y, Takeuchi M, Morita K, Iwasaki T, Oe K, Yokoyama M, et al. Complete heart block during anesthetic management in a patient with mucopolysaccharidosis type VII. *Anesthesiology* 2001;95(4):1035-7.
- Vas L, Naregal F. Failed epidural anesthesia patient with Hurler's disease. *Pediatr Anesth* 2000;10(1):95-8.
- Sjögren P, Pedersen T. Anaesthetic problems in Hurler-Scheie syndrome. Report of two cases. *Acta Anaesthesiol Scand* 1986;30(6):484-6.
- King DH, Jones RM, Barnett BM. Anaesthetic considerations in the mucopolysaccharidoses. *Anaesthesia* 1984;39(2):126-31.
- Man TT, Tsai PS, Rau RH, Cheng CR, Ko YP, Wu KH. Children with mucopolysaccharidoses--three cases report. *Acta Anaesthesiol Sin* 1999;37(2):93-6.
- Walker RWM, Darowski M, Morris P, Wraith JE. Anesthesia and mucopolysaccharidoses. A review of airway problems in children. *Anesthesiology* 1994;49(12):1078-84.
- Erkal H, Çiplaklıgil E, Özyurt Y, Arkan Z. [Anesthetic management in Hurler's syndrome. Case report]. *J Kartal TR* 2003;14(2):115-6.
- Lesmes C, Siplovich L, Katz Y. Fiberoptic bronchoscopy in children using the laryngeal mask airway. *Pediatr Surg Int* 2000;16(3):179-81.
- Aucoin S, Vlaten A, Hackmann T. Difficult airway management with the Bonfilis fiberscope in a child with Hurler syndrome. *Paediatr Anaesth* 2009;19(4):421-2.
- Busoni P, Fognani G. Failure of the laryngeal mask to secure the airway in a patient with Hunter's syndrome (mucopolysaccharidosis type II). *Paediatr Anaesth* 1999;9(2):153-5.
- Walker RW, Colovic V, Robinson DN, Dearlove OR. Postobstructive pulmonary oedema during anaesthesia in children with mucopolysaccharidoses. *Paediatr Anaesth* 2003;13(5): 441-7.