

Goldenhar Sendromlu Olguda Zor Entübasyon: Olgu Sunumu

DIFFICULT INTUBATION IN A CASE OF GOLDENHAR'S SYNDROME: A CASE REPORT

Ayla KABALAK*, Veli F. PEHLİVAN**, Feryal AKÇAY**,
Turgut ORTAK***, Mustafa BAYDAR****, Nermin GÖĞÜŞ*****

* Uz.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği,
** Asist.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği,
*** Uz.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği,
**** Uz.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Şef yardımcısı,
*****Doç.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Şef, ANKARA

Özet

Goldenhar tarafından tanımlanan ve 'nadir görülen konjenital hemikraniofasial disformasyon' olarak adlandırılan bu sendromda hastalar entübasyon güçlüğü ve yandaş anomaliler nedeniyle anestezi riski taşırlar.

Doğumsal kalça çıkığı nedeniyle opere olacak 6 aylık hastamızda ilk entübasyon denemesi başarısızlıkla sonuçlandı. İkinci denemede özofagusa kayan endotrakeal tüp yerinde bırakıldı, ikinci bir tüp orta parmakla yukarı yönlendirildi ve eksternal laringeal bası eşliğinde kör entübasyon denendi ve başarıldı.

Goldenhar sendromunda entübasyon ve ek patolojiler yönünden tam bir preoperatif değerlendirmenin, anestezi yönteminin ve ekipmanın önceden belirlenmesinin, yeterli monitorizasyon şartlarının sağlanmasının anestezi ve hasta güvenliğini artıracakları düşüncesindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Zor entübasyon, Goldenhar sendromu

T Klin Anest Reanim 2004, 2:83-86

Summary

The syndrome named congenital hemicraniofacial disformation that recognized by Goldenhar is rarerly seen. In this syndrome the patients has risk of anesthesia because of hard intubation and anomalies seen with this syndrome.

Our patient was 6/12 years old and operated because of her congenital hip dislocation. In our first trying were not able to intubate the patient. In second trying tube slided to esophagus we left the tube there and try with another tube by directing the tube with our mid finger and by external laringed pushing. We are able to intubate without seeing the larinx by making there.

For protecting the patients health and the anaesthetist in Goldenhar syndrome, preoperative detailed examination must made for intubation and other pathologies and anaesthesia method must be determined before and optimal monitorization condition must provided.

Key Words: Difficult intubation, Goldenhar's syndrome

T Klin J Anest Reanim 2004, 2:83-86

Bu sendrom ilk kez 1952 yılında Goldenhar tarafından 'nadir görülen konjenital hemikraniofasial disformasyon' olarak tanımlanmıştır (1). İleri genetik çalışmalarda sporadik seyreden, rekürrensi az olan, 14-18. haftalar arasında 1. brakial yarık ve 1.-2. brakial arklarda gelişen bir kongenital malformasyon olduğu düşünülmüştür. Ailesel bir geçiş bildirilmemiştir. Preaurikuler dokular, fistül ve epibulbar dermoidler, vertebral anomaliler, üst göz kapağında kolobomata, subkonjunktival lipom, kulak anomalileri, duyma kaybı, unilateral fasiyal hipoplazi, mikrognati, yarık ya da yüksek damak, mental retardasyon, vertebral, renal anormallikler ve konjenital kalp hastalıkları ile birlikte olabilir.

Okülo-aurikulovertebral displazi terimi bu sendromu tanımlamak için kullanılır (2).

Goldenhar's sendromlu hastalarda anestezi uygulaması, entübasyon güçlüğü ve yandaş anomaliler nedeniyle risk taşır. Sunumuzda doğumsal kalça çıkığı (DKÇ) nedeniyle anestezi verdiğimiz bir hastada, zor entübasyon nedeniyle olanaklarımız doğrultusunda uyguladığımız yöntemi tartıştık.

Olgu Sunumu

Goldenhar's sendromlu 6 aylık kız infant, sol doğumsal kalça çıkığı (DKÇ) tanısı ile opere edilmek üzere hastaneye kabul edildi.

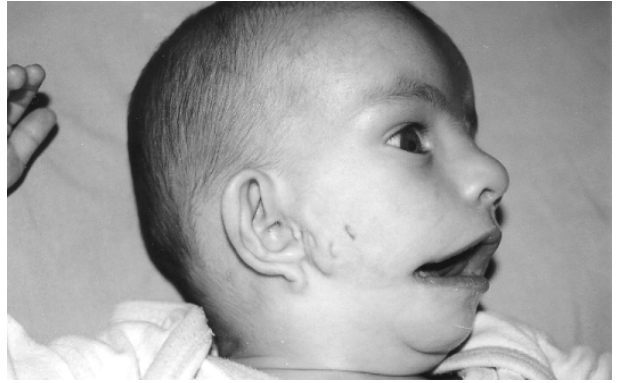
Ebeveynler arasında 2. derece akrabalık olan ve 2950 gr olarak doğan hasta Goldenhar's tanısını 40. günde yüzdeki deformite ve ses kısıklığı nedeniyle getirildiği hastanemiz plastik ve rekonstruktif cerrahi kliniğinde almıştır.

Preoperatif değerlendirmede; fasiyal asimetri, hipoplazik çene, hipertelorizm, bilateral telekantus, sağ kulak deformitesi, sağ tragus ile ağız kenarı arasında aksesuar kulak, ağızda sağa deviasyon, sağ makrostomia, sağ dudak agenezisi, yüksek damak gözlendi. Baş ve boyun hareketleri normal, çene hareketleri kısıtlı ve mallampati 3 olarak değerlendirildi. Ayrıca ekstremitelerde; sol el 5. parmakta aksesuar oluşum, sol alt ekstremitelerde 1cm kısalık, DKÇ ve alt ekstremitelerde hipotonisite saptandı. Kranial tomografide; bilateral mandibular ve maksillar hipoplazi, sağ dış kulak yolunda agenezi ve tragusun normalden aşağıda oluşu, sağ orta kulak kemikçiklerinde hipoplazi ve embriyogenik kalıntılar saptandı. Kranial ultrasonografide ise lateral ventrikülde genişlik artışı, kortikal sulkus ve fissürlerde derinleşme vardı.

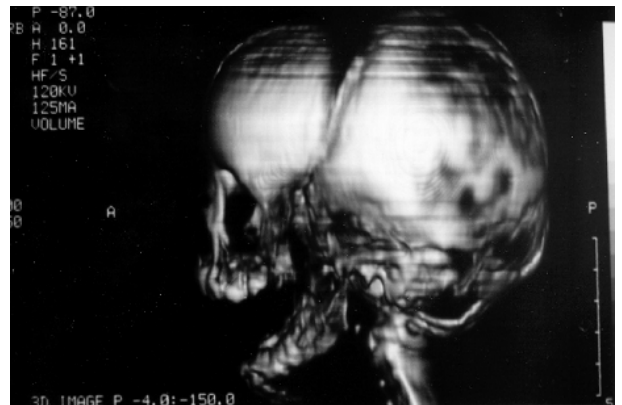
Hastada zor entübasyon düşünüldüğü için gerektiğinde trakeostomi açılabilmesi amacıyla aileden izin alındı. Premedikasyon verilmedi. Çeşitli boylarda oral, nazal airwayler ve endotrakeal tüpler, Magill ve Macintosh bleydler ve LMA'lar hazırlandı (hastanemizde 7 yaş altına uygun fiberoptik bronkoskopi mevcut değildir). EKG, kan basıncı, kalp hızı, ısı, SpO₂, end-tidal CO₂ monitörizasyonu yapıldı. Damar yolu açıldıktan sonra dengeli pediatrik elektrolit solüsyon infüzyonuna başlandı. Anestezi induksiyonu için %100 O₂ içinde sevofluran ve 1µg.kg⁻¹ fentanil uygulandı. Anestezinin devamı O₂-N₂O-sevofluranla sağlandı. Hastanın maske ile havalanmasında sorun olmadığı görüldükten sonra 0.1 mg.kg⁻¹ vekuronyum verilerek sıfır numara Magill bleyd ve 3,5 numaralı kafsız endotrakeal tüple entübasyon denendi. Wilson laringoskopi skorlamasına göre laringoskopinin 3. derecede olduğu gözlendi ve ilk deneme başarısızlıkla sonuçlandı. İkinci denemede ösofagusa kayan endotrakeal tüp yerinde bırakıldı, ikinci bir tüp orta parmakla yukarı yönlendirildi ve eksternal laringeal bası eşliğinde kör entübasyon denendi ve



Şekil 1. Hastanın önden görünüşü. (Fasiyal asimetri, hipoplazik çene, hipertelorizm, bilateral telekantus, makrostomia ve sağ dudak agenezisi).



Şekil 2. Hastanın yandan görünüşü. (sağ kulak deformitesi, sağ tragus ile ağız kenarı arasında aksesuar kulak, ağızda sağa deviasyon).



Şekil 3. Hastanın kranial tomografisi (Bilateral mandibular ve maksillar hipoplazi).

başarıldı. Operasyon süresince herhangi bir sorun yaşanmadı. Operasyon sonunda, uyanık ekstübe edilen hasta uyanma odasında bir saat süreyle takip edildi, Aldrete skorlaması 9 olarak değerlendirilip odasına gönderildi.

Tartışma

Goldenhar's sendromlu hastalarda anestezi tekniğini ve riskini beraberindeki anomaliler belirlemektedir. Bunlar; kraniofasial ve vertebral anomalilerin ciddiyeti, büyüklüğü ve tipi, kardiyorespiratuvar rezervi, mental retardasyonun varlığı ve derecesi, cerrahi prosedürün tipi ve büyüklüğü ayrıca olgunun acil veya elektif olmasıdır (2,3). Bizim hastamızda kraiofasial ve ekstremitte anomalilerine eşlik eden önemli bir sistemik patoloji saptanmamıştır.

Hastaların anestezi yönetiminde yandaş anomaliler ve entübasyon şartları açısından preoperatif değerlendirme önemlidir. Premedikasyonda antikolinergikler tek başına ya da küçük dozlarda anksiyolitik/sedatif kombinasyonu ile kullanılabilir. Anestezi indüksiyonunda intravenöz anesteziklerin daha iyi entübasyon koşulları sağladığı ileri sürülmektedir (2,4). Biz indüksiyonu inhalasyon ajanı ile yaptık, narkotik analjezikle destekledik ve herhangi bir sorunla karşılaşmadık. En önemli problem güvenli bir yüz maskesinin sağlanmasındaki zorluk ve entübasyon güçlüğüdür. Hastamızda mandibula ve maksiller hipoplaziye rağmen maske ile havalandırmada herhangi güçlük yaşamadık. Goldenhar sendromlu hastalar entübe edilememekte ya da defalarca uygulanan laringoskopi nedeniyle travma riski artmaktadır. Bu nedenle nazal entübasyon, nazofaringeal tüp uygulaması, uyanık entübasyon, LMA, retrograt entübasyon, fiberoptik entübasyon ve gerektiğinde trakeostomi gibi uygulamalara hazırlıklı olunmalıdır (4).

Golisch ve ark (5) yarık damak cerrahisi uygulanacak 14 aylık Goldenhar's sendromlu bir hastayı maske ile havalandıramayınca LMA uygulamışlar ve ancak bu şekilde hava yolunun güvenliğini sağlayabilmişlerdir. Daha sonra LMA lümeninden uygulanan fiberoptik bronkop yardımıyla hasta entübe edilmiştir. Jones SE ve ark (6) 23 ay-14 yaş arasındaki 43 olgulu bir çalışmada iştirme

cihazı takılması için 30 ile 60 dakikalık anestezi uygulamışlardır. Olgular Goldenhar's ve Treacher Collin's sendromlu çocuklar olup 16'sında Mallampati skoru 3-4 bulunmuştur. Hepsine problemsiz olarak LMA uygulanmış ve LMA'nın güvenilirliği vurgulanmıştır. Anormal anatomi varlığında, maske ile havalandırma güçlüğünde, normal laringoskopi ile entübasyonun yapılamadığı durumlarda LMA'nın travmaya neden olmaksızın güvenli, kolay ve hızlı bir uygulama sağlayacağı unutulmamalıdır (5,6). Her an LMA-entübasyon uygulaması ya da trakeostomi açılması yönünde hazırlı olmakla beraber hastamızı 2. laringoskopi denemesinde ve özofagusu yerleştirilen ikinci tüp eşliğinde kör entübe edebildik.

Cooper CM ve ark (4) artifişiyal aurikulanın çıkarılması ve yarık damak operasyonu için Goldenhar's sendromlu 5 aylık infanta anestezi uygulamışlardır. Hastaya 5 kez laringoskopi denemiş, kör nazal ve oral entübasyon yapılamayan hasta retrograt entübasyon tekniği ile entübe edilebilmiştir. Aynı hasta 10 aylıkken yapılan 2. operasyonunda 3. laringoskopi denemesinde entübe edilebilmiştir. Retrograt entübasyon denenebilir, ancak özellikle infantlarda teknik güçlük yanında spazm, ödem, hematoma, hemoraji, amfizem gibi komplikasyonlara neden olabileceği unutulmamalıdır (3).

Johnson ve ark (7), Goldenhar's sendromlu bir infanta laringeal mask içinden yönlendirilen fiberoptikle uyanık entübasyon yapmışlar ve ikinci denemede sonuca ulaşmışlardır. Ancak fiberoptik entübasyon en az 4,5-5 mm iç çaplı trakeal tüple yapılabilir ve tecrübe gerektirir. Bizim fiberoptik bronkoskopumuz 7 yaş altına uygun olmadığından bu yöntemi deneme şansımız olmadı.

Madan ve ark. nın (3), 22 gün-12 yaş arası 17 hastalık serilerinde, opere edilecek 5 hastanın 4'ü entübe edilmiş, muayene yapılacak 13 hastaya ise nazofaringeal airway uygulanmıştır. Opere edilecek hastalardan biri entübe edilememiş ve nazofaringeal airway uygulanmak zorunda kalmıştır. Yandaş anomali olarak sadece bir hastada VSD saptanmış, bu hastada dahil hiçbir çocukta anestezi ve sonrası sorun yaşanmamıştır.

Goldenhar's sendromu gibi zor entübasyon beklenen olgularda, entübasyon ve ek patolojiler yönünden tam bir preoperatif değerlendirme yapılmasının, anestezi yönteminin ve ekipmanın önceden belirlenmesinin, yeterli monitorizasyon şartlarının sağlanmasının anestezi ve hasta güvenliğini arttıracığı düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Feingold M, Baum J. Goldenhar's syndrome. American J Diseases of Children. 1978;132:430-443.
2. Nijhawan N, Morad Y, Seigel-Bartelt J, Levin AV. Caruncle abnormalities in the oculo-auriculo-vertebral spectrum. Am J Med Genet 2002 15;113:320-5.
3. Madan R, Trikha A, Venkataraman RK, Batra R, Kalia P. Goldenhar's syndrome: an analysis of anaesthetic management. A retrospective study of seventeen cases. Anaesthesia 1990;45:49-52.
4. Cooper CMS, Murray-Wilson A. Retrograde intubation. Management of a 4.8-kg, 5-month infant. Anaesthesia 1987;42:1197-1200.
5. Golisch W, Hönig J.F, Lange H, Braun U. Difficult intubation due to malformations in a child. The laryngeal mask as an aid. Anaesthesist 1994;43 753-755.
6. Jones SE, Dickson U, Moriarty A. Anaesthesia for insertion of bone-anchored hearing aids in children: a 7-year audit. Anaesthesia 2001; 56:777-80.
7. Johnson CM, Sims C. Awake fiberoptic intubation via a laryngeal mask in an infant with Goldenhar's syndrome. Anaesth Intensive Care 1994;22:194-197.

Geliş Tarihi: 16.01.2004

Yazışma Adresi: Dr.Ayla KABALAK
Çiğdem mah., 337. sok.
Tuğba apt., 5/2
06530, Karakusunlar, ANKARA
drayla2002@yahoo.com