

Mukopolisakkaridozlu İki Kardeşte Anestezi Uygulaması

Ayşe Belin ÖZER
Azize BEŞTAŞ
Ömer Lütfi ERHAN
Mustafa Kemal BAYAR
Hülya GÖKSU

Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Anestezi ve Reanimasyon
Anabilim Dalı
Elazığ -TÜRKİYE

Mukopolisakkaridoz nadir görülen otozomal resesif bir klinik tablodur. Organ ve sistemlerde gelişen klinik farklılaşmalar daha çok dermatan ve heparan sülfat birikimine bağlıdır. Değişikliklerin kas-iskelet, kardiyovasküler, solunum ve iç organlarda yoğunlaşması anestezi ile ilgili sorunları doğurmaktadır. Havayolu temininde sorun yanında kalp yetmezliği ve ritim bozukluğu ile pulmoner ödem oluşmaktadır. Anestezi öncesi, sırası ve sonrasında bu yönüyle hazırlıklı olunmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Mukopolisakkaridoz, Anestezi

Anaesthesia application in two siblings with mucopolysaccharidoses

Mucopolysaccharidosis is a rare otosomal recessive metabolic condition. The clinical differentiations developed in organs and systems are especially due to dermatan and heparan sulfat accumulation. The condensation of these alterations in muscle-skeletal, cardiovascular, respiration and internal organs lead to problems about anaesthesia. Heart insufficiency, rhythm disorders and pulmonary oedema occur as weel as difficulty in airway supply. Before after and during anaesthesia must be well prepared with this respect.

Key Words: mucopolysaccharidoses, Anaesthesia.

Giriş

Mukopolisakkaridoz (MPS) ilk kez 1917'de Hunter ve 1919'da Hurler tarafından tanımlanmış lizozomal depo hastalığıdır. Kaba yüz yapıları nedeniyle "gargolizm" terimi ile ifade edilen bu hastalık grubunun insidansı 1/20.000-30.000'dir (1).

MPS'lerin en ağır tipi olan Hurler sendromu otosomal resesif olarak kalıtsal olup 1/100.000-150.000 sıklığında görülür (1). Bu sendromda alfa-L-idüronidaz enzim defekti sonucunda merkezi sinir sistemi, iskelet sistemi ve iç organlar başta olmak üzere tüm organlarda dermatan ve heparan sülfat birikimi söz konusudur. Hastalar doğumda normal olup genellikle 6-24. aylarda hastalığa özgü klinik tablo yerleşmeye başlamaktadır (1, 2). Klinik tablo dermatan ve heparan sülfat birikiminin olduğu doku ve organlara göre değişmekle birlikte iskelet deformiteleri, kaba yüz yapısı, büyük dil, çıkık alın ve boy kısalığı ile seyretmektedir. Bunlarla birlikte hepatosplenomegali, mental gerilik, hidrosefali, kornea bulanıklığı, işitme defekti, kalp kapakları, miyokard ve endokardda kalınlaşma, sistemik ve pulmoner hipertansiyon, obstruktif ve restriktif solunum problemleri de çoğunlukla tabloya eşlik etmektedir (1, 2, 3).

Bu yazıda MPS tanısı konmuş iki kardeşin anestezi uygulamasını sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

OLGU 1 Beş aylık (kız), inguinal hernili hastada yanaklarda yastıkçık olması dışında MPS'e özgü klinik tablo tam olarak yerleşmemiş olup, fizik muayenesinde başka bir özellik yoktu. Anestezi indüksiyonu %50-50 O₂-N₂O içerisinde sevofluran ile sağlandıktan sonra direkt laringoskopi uygulandı. Larenks görünümü Cormack ve Lehane sınıflamasına göre derece I olarak değerlendirildi ve 3.5 no'lu kafsız endotrakeal tüp ile sorunsuz olarak entübe edildi. Anestezi idamesi %50-50 O₂-N₂O içerisinde sevofluran ile devam ettirildi. Uyanma ve ekstübasyonda bir sorun ile karşılaşılmayan hasta postoperatif ikinci gün taburcu edildi.

OLGU 2 Onüç yaşında (kız, 19 kg, 96 cm) umbilikal hernili hastada makrosefali, geniş alın ve kaba yüz hatları, boy, boyun ve ekstremitelerde kısalık, bilateral korneal opasite, basık burun kökü, makroglossi, gingival hipertrofi ve hepatosplenomegali tespit edildi. Orofarengeal görünümü Mallampati sınıflamasına göre derece IV olarak değerlendirildi. Hastanın dispneik olduğu ve pektus karinatus şeklinde olan göğüs kafesi dinlendiğinde ise solunum seslerinin kaba olduğu görüldü. Oskültasyon ile mitral odakta 2/6 derece sistolik üfürümü olan hastanın yapılan EKO'da MVP, 2 ° MY ve hipertrofik kardiyomyopatisi olduğu tespit edildi.

Geliş Tarihi : 04.01.2007
Kabul Tarihi : 23.01.2007

Yazışma Adresi Correspondence

Ayşe Belin ÖZER

Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Anestezi ve Reanimasyon
Anabilim Dalı
Elazığ-TÜRKİYE

abelinozer@hotmail.com

Özgeçmişinde 5 yıl önce kornea bulanıklığı nedeniyle opere olan hastanın per ve postoperatif herhangi bir problem ile karşılaşmadığı öğrenildi. Preoperatif değerlendirme sonucunda entübasyonun zor olabileceği ve kardiyak ve respiratuar sorun ile karşılaşılabilmesi konusunda hazırlık yapıldı. Hasta ASA risk sınıflamasına göre ASA-IV olarak belirlendi.

İskelet sisteminde var olan patolojiler ve dispne nedeniyle supin pozisyona alınamayan hasta, oturma pozisyonunda preoksijenize ve iv olarak 3 mg midazolam ile sedatize edildikten sonra supin pozisyonuna alındı. Anestezi induksiyonu %100 O₂ içerisinde sevofluran ile sağlandı. Süksinilkolinin iv olarak 30 mg uygulanmasından sonra direkt laringoskopi uygulandı. Laringoskopi esnasında dil, tonsiller ve epiglottisin hipertrofik ve oro-laringofarenksin çok dar olduğu görüldü, vokal kordlar görülemedi. Larengeal görünüm Cormack ve Lehane sınıflamasına göre derece III olarak değerlendirildi. Endotrakeal entübasyon 3 defa denenmesine rağmen başarısız olunması ve mukozanın frajil ve hemorajik olması üzerine trakeotomi açılmasına karar verildi. Trakeotomi 6 no'lu kanül ile yaklaşık 45 dakikada açıldı. Anestezi idamesi %50 O₂-N₂O içerisinde sevofluran ile sağlandı. Üç saat süren operasyon sonunda yüzeyel spontan solunumu olan hasta yoğun bakıma alındı. Postoperatif yoğun bakımda pulmoner ödem ve hiperkapnik respiratuar asidoz gelişen hastaya prednizon ve furosemit uygulandı. Postoperatif 8. günde ani bradikardi (60 atım/dk) ve hipotansiyon (50 mmHg) gelişmesi üzerine uygulanan atropin ve efedrine yanıt alınmadı. EKG'sinde tam kalp bloğu tespit edilen hastanın kalp atımının 40 atım/dk olması ve kan basıncının ölçülememesi üzerine resüsitasyona başlandı. Resüsitasyona cevap alınamayan hasta kaybedildi.

Tartışma

MPS nadir görülmesine rağmen inguinal ve umbilikal herniler ve iskelet deformiteleri nedeniyle operasyon ve dolayısıyla anestezi gereksinimi gösterirler. Literatürde mukopolisakkaridoz olgularında anestezi uygulamasının yüksek risk taşıdığı bilinmektedir. En sık karşılaşılan sorun 2. olgumuzda olduğu gibi entübasyon güçlüğü olup operasyon öncesi zor ventilasyon ve entübasyon için hazırlıklı olunmalıdır. Sunulan diğer olgularda havayolu güvenliği LMA, LMA veya fiberoptik bronkoskopi içerisinde endotrakeal entübasyon veya olgumuzda olduğu gibi acil trakeotomi yöntemlerinden biri ile sağlanmıştır (4, 5, 6).

Kaynaklar

1. Saka N. Karbonhidrat Metabolizma Bozuklukları. In: Neyzi O, Ertuğrul T (editors). Pediatri İkinci baskı, İstanbul, Nobel 1993;2:40-45
2. Ard JL Jr, Bekker A, Frempong-Boadu AK. Anesthesia for an adult with mucopolysaccharidosis. J Clin Anesth. 2005;17:624-626

Moore ve ark. (7) 30 olgu üzerinde yapmış oldukları 141 anestezi uygulamasında, laringoskopi esnasında vokal kodların görülebilme olasılığının yaşla ters orantılı olduğunu ve 12 kg altında olanlarda 15 kg üzerinde olanlara göre daha kolay entübasyon sağlandığını belirtmişlerdir. İkinci olgumuzun 13 yaşında ve 19 kg olması ve entübe edilememesi Moore ve ark.'nın serilerinde elde ettikleri verileri desteklemektedir.

Hurler sendromu olan hastalarda biriken dermatan ve heparan sülfat nedeniyle solunum yolunun obstrükte olması, mukozanın ödemli ve frajil yapıya sahiptir. Olgularda ekstübasyon sonrasında artmış inspiratuar efor ile postobstrüktif pulmoner ödem gelişebilir. Postobstrüktif pulmoner ödem, ciddi havayolu obstrüksiyonu oluşan durumlarda negatif intraplevral basıncın aşırı artması ile başlayan ciddi bir durumdur. Artan negatif intraplevral basıncın pulmoner transvasküler hidrostatik basınç gradiyentini artırması sonucu pulmoner kapillerden interstiyum ve alveollere sıvı geçişi olmaktadır. Walker ve ark. (8) sundukları 4 olguda ekstübasyon sonrası bir olguda ise induksiyon esnasında postobstrüktif pulmoner ödem geliştiğini bildirmişlerdir. Olgumuzda postoperatif dönemde gelişen pulmoner ödem erken dönemde fark edilerek tedavi edilebilmiştir.

Bu hastalarda hemodinamik değişiklikler de beklenen problemlerden bir diğeridir. Toda ve ark. (9) MPS tip VII tanısı alan 4 yaşında olgularına anestezi uygulamaları esnasında tam kalp bloğu ile karşılaştıklarını bildirmişlerdir. İkinci olgumuzda preoperatif olarak MVP, 2° MY ve hipertrofik kardiyomyopati bulunmaktaydı. Peroperatif olarak hemodinamik açıdan bir sorun yaşanmamasına rağmen postoperatif dönemde tedaviye yanıtız ciddi bradikardiler ile hasta kaybedildi. Aritmiler preoperatif dönemde tespit edilen MVP, 2° MY ve hipertrofik kardiyomyopati, olası koroner arter hastalığı ve kalbin iletim sisteminde biriken depositler ile hasarlanması sonucunda gelişmiş olabilir.

Sonuç olarak MPS'li hastalar için tanı veya tedavi amaçlı girişimlerde anestezi uygulaması sıklıkla gerekmektedir. Bu hastaların preoperatif dönemde dikkatli bir şekilde değerlendirilmeleri, perioperatif ve postoperatif dönemde ortaya çıkabilecek havayolu güçlüğü, pulmoner ödem ve hemodinamik problemlere karşı uyanık ve hazırlıklı olunması amacı ile bu iki olgu sunulmuştur.

3. Bartz HJ, Wiesner L, Wappler F. Anaesthetic management of patients with mucopolysaccharidosis IV presenting for major orthopaedic surgery. Acta Anaesthesiol Scand 1999;43:679-683
4. Walker RWM. Management of the difficult airway in children. J R Soc Med 2001;94:341-344.

5. Wulf H, Linstedt U. Fiberoptic Intubation And Monitoring Of Somatosensory Evoked Potentials In Children With Mucopolysaccharidoses. The Internet Journal of Anesthesiology 1999;3:1-3
6. Işık B, Tekgül ZT. Hurler Sendromlu Olguda Magnetik Rezonans Görüntüleme Sırasında Anestezi Yaklaşımımız. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2004;11:259-263
7. Moores C, Rogers G, McKenzie IM, Brown TC. Anaesthesia for children with mucopolysaccharidoses. Anest Intensive Care 1996;24:459-463
8. Walker RWM, Colovic V, Robinson DN, Dearlove OV. Postobstructive pulmonary oedema during anaesthesia in children with mucopolysaccharidoses. Paediatric Anaesthesia 2003;13:441-447
9. Toda Y, Takeuchi M, Morita K et al. Complete Heart Block during Anesthetic Management in a Patient with Mucopolysaccharidosis Type VII. Anesthesiology 2001;95:1035-1037

