

Larsen Sendromlu Pediatrik Hastada Anestezi Yönetimi

Mahmut Alp Karahan¹, Nuray Altay¹, Hasan Hüsnü Yüce¹, Mehmet Eroğlu¹

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

Mahmut Alp Karahan, Yrd. Doç. Dr.
Nuray Altay, Yrd. Doç. Dr.
Hasan Hüsnü Yüce, Doç. Dr.
Mehmet Eroğlu, Arş. Gör. Dr.

İletişim:

Yrd. Doç. Dr. Mahmut Alp Karahan
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji
ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Şanlıurfa,
Türkiye
Tel: 0532 780 89 97
E-posta: mahmutalp_k@yahoo.com

Gönderilme Tarihi : 06 Temmuz 2015
Revizyon Tarihi : 20 Ağustos 2015
Kabul Tarihi : 26 Ağustos 2015

ÖZET

Larsen sendromu; yüz dismorfizmi, konjenital eklem dislokasyonları ve kas-iskelet, solunum, kardiyovasküler ve nörolojik sistemleri içeren çoklu sistem tutulumu ile karakterize nadir bir kalıtsal bağ dokusu hastalığıdır. Ortopedik sorunlara bağlı olarak özellikle pediatrik hastalarda, var olan anomalileri nedeniyle, çeşitli cerrahi prosedürler geçirmek zorunda kalırlar. Bu nedenle bu hastalarda tekrarlayan anestezi ihtiyacı gerekebilmektedir. Anestezi yönetimi açısından hastaların majör problemleri genellikle perioperatif solunum fonksiyon bozuklukları, kardiyovasküler problemler ve zor havayolunu içerir. Laringomalazi, trakeomalazi, bronkomalazi ve subglottik stenoz, bu sendromun zor havayolu yönetimi açısından en büyük sorunları arasında yer alırlar. Bu olgu sunumunda Pes ekinovarus cerrahisi planlanan Larsen sendromlu çocuk hastada anestezi yönetimini literatür eşliğinde tartıştık.

Anahtar sözcükler: larsen sendromu, genel anestezi, çocuk, ortopedik cerrahi

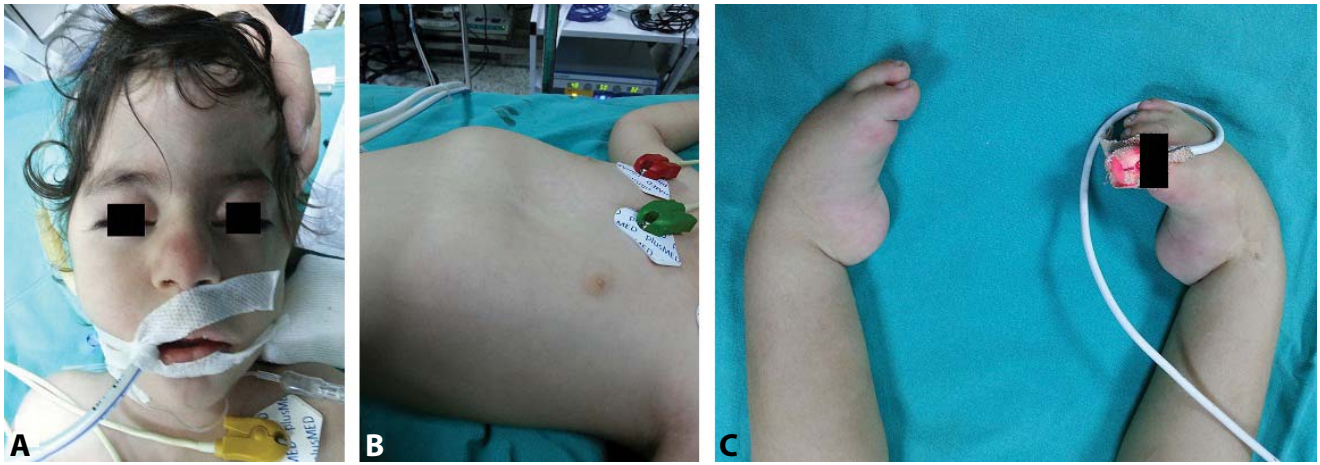
ANESTHETIC MANAGEMENT OF A PEDIATRIC PATIENT WITH LARSEN SYNDROME

ABSTRACT

Larsen syndrome is a rare, inherited, connective tissue disorder which is characterized by facial dysmorphism, congenital joint dislocations and multi-system involvement including musculoskeletal, respiratory, cardiovascular, and neurological systems. Children with Larsen syndrome are prone to undergo a wide variety of surgical treatments for their orthopedic abnormalities. For this reason these patients may require repeated anesthetic care during surgical procedures. The major concerns about these patients regarding anesthesia include perioperative respiratory dysfunction, cardiovascular problems and difficult airway management. Laryngomalacia, tracheomalacia, bronchomalacia and subglottic stenosis are the main causes for difficult airway management in this syndrome. In this case report we discussed, in light of literature, the anesthetic management of a pediatric patient with Larsen syndrome who underwent a pes equinovarus surgery.

Key words: larsen syndrome, general anesthesia, child, orthopedic surgery

Larsen sendromu, 100.000 doğumda bir görülen etiyolojisi açıklanamayan nadir kalıtsal bir hastalıktır. İlk defa 1929 yılında McFarland tarafından sunulan sendrom 1950 yılında Larsen ve ark. tarafından karakteristik özellikleri ile tanımlanmıştır (1). Sendromun başlıca bulguları kalça, diz ve dirsekte multipl ve bilateral dislokasyon ve nazal kemerde çöküklük, çıkık alın ve hipertelorizmle karakterize tipik yüz görünümüdür. Sendromun karakteristik özelliklerinin yanında respiratuar, kardiyovasküler, nörolojik ve kas-iskelet sistemlerde anormal bulgular gözlenebilmektedir.



Şekil 1. A) Dismorfik yüz görünümü B) Göğüs Ön duvarında çökme C) Bilateral PEV

Larsen sendromu spontan mutasyona bağlı olarak oluşabileceği gibi kalıtsal olarak da hem otozomal resesif hem de otozomal dominant geçiş gösterilmiştir. Resesif form genellikle klinik olarak daha şiddetlidir. Etiyolojisi tam olarak açıklanamasa da kollajen formasyonunda veya fonksiyonunda yetersizlik düşünülmektedir. Son dönem yapılan bir çalışmada ilgili kromozun 3p21.1–14.1 bölgesindeki mutasyonlar ile flaming B proteinindeki disfonksiyonun neden olabileceği belirtilmiştir (2).

Larsen sendromu ile ilgili cerrahi operasyonlar ve anestezi yönetimi özellikle pediatrik popülasyonda sıklık göstermektedir. Cerrahi operasyonlar kas-iskelet sistemi ile ilgili olup bu yaş aralığında ortopedik cerrahiye odaklanmıştır (3). Laringomalazi, trakeomalazi, subglottik stenoz gibi hava yolunu komplike hale getiren patolojiler ile servikal vertebra anomalileri Larsen sendromlu hasta grubunda havayolu yönetimini zorlaştırmaktadır. Ayrıca kapak ve septal defektler başta olmak üzere kardiyak patolojiler anestezi yönetimini güçleştirebilmektedir (4).

Bu olgu sunumunda, pes equinovarus (PEV) deformitesi nedeniyle ameliyata alınan Larsen sendromlu olguda uyguladığımız anestezi yöntemini literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Olgu

3 yaşında, 12 kg ağırlığında, 68 cm boyunda, Larsen sendromu tanılı kız hastaya, ortopedi kliniği tarafından sağ ayağındaki PEV deformitesi düzeltme operasyonu planlandı. Olgumuzun yapılan preoperatif anestezi muayenesinde göğüs ön duvarında sternal çökme, PEV, hipertelorizm, çıkık alın, çökük burun gibi tipik yüz özelliklerinin mevcut olduğu tespit edildi (Şekil 1). Mallampati skoru 3

olan hastanın boyun fleksiyon ve ekstansiyonunda herhangi bir kısıtlılığı yoktu. Laboratuvar incelemelerinde biyokimyasal tetkikler ile tam kan sayımı normal sınırlarda idi. Pediatrik konsültasyon sonucu kardiyak ve respiratuar bir patolojiye rastlanmadı. Mallampatisi göz önüne alınan hastaya zor entübasyon için olgunun yaşına ve kilosuna uygun çeşitli boylarda airwayler ve endotrakeal tüpler, stileler ile Miller ve Macintosh bladeler, LMA'lar hazırlandı. Kulak Burun Boğaz bölümü (KBB) ile görüşülüp gerektiğinde trakeostomi açılabilmesi için hazırlık yapıldı.

Aileden anestezi için gerekli onam alındıktan sonra, hastanın 6 mg oral midazolam ile premedikasyonu sağlandı ve 15 dakika sonra ameliyathaneye alındı. Hasta; EKG, SpO₂, noninvasiv kan basıncı ve cilt ısı ile monitörize edildi. Hastanın SpO₂ %100, kalp atım hızı 130 atım/dk, NİBP 90/40 mmHg ve vücut ısı 36.7°C idi. El sırtından 24 G iv kanül, sağ eksternal juguler venden ise 22 G iv kanül takıldı ve 8 ml.kg⁻¹'dan 1/3 izomix infüzyonu başlandı. 5 dakika preoksijenizasyon sonrası, anestezi indüksiyonu için IV olarak lidokain (1 mg.kg⁻¹), propofol (2 mg.kg⁻¹), remifentanil (0,5 µg.kg⁻¹) kullanıldı. Maske ile ventilasyonunda sorun olmadığı gözlemlendikten sonra hastaya kas gevşetici olarak 0,6 mg.kg⁻¹ rokuronyum IV yapıldı. Hastamızın Cormack-Lehane skoru grade 3 idi. Hastaya 3,5 no'lu kafli endotrakeal tüp takılması planlandı ve stile yardımıyla 2 numara macintosh blade kullanılarak 2. denemede entübe edildi. Perioperatif 1 mg.kg⁻¹ IV steroid yapıldı. ETCO₂ değerine göre dakikalık ventilasyonu ayarlandı. Anestezi idamesi %2 sevofluran, %50 oksijen ve %50 kuru hava ile sağlandı. Cerrahi bölüm tarafından sağ alt ekstremiteye turnike bağlandı. Operasyon 60 dakika sürdü ve peroperatif hemodinamik parametreler stabil seyretti. Cerrahi işlem sonrasında, 2 mg.kg⁻¹ sugammadex IV uygulanan hasta sorunsuz ekstübe edildi. Yaklaşık 2 dakikada hızlı

derlenme sağlandı. Spontan solunumu yeterli olan ve hemodinamik parametreleri normal olan hasta anestezi sonrası bakım ünitesine alındı. Vital bulguları stabil seyreden hasta tam derlenme sağlandıktan sonra ortopedi servisine transfer edildi. Herhangi bir komplikasyon sorun yaşanmayan hasta, postoperatif 2.gününde taburcu edildi.

Tartışma

Larsen sendromu yarım yüzyıldan fazla bir süredir tanısı konulmuş nadir bir hastalık grubu olarak tıp literatüründe yerini almaktadır. Nadir görülmesine karşın Larsen sendromlu hastalar, kas iskelet sistemi deformiteleri ve yarık dudak, damak nedeniyle oldukça sık cerrahi işleme maruz kalırlar. Anestezi hazırlığında, anestezi idamesinde ve de operasyon sonrası Larsen sendromu tipik özellikler göstermektedir (5).

1950 yılında Larsen ve ark. karakteristik ortak özellikleri olan postoperatif periyotta solunumsal komplikasyonları sonucunda ölen 6 hasta üzerinden sendromu tanımlamışlardır (6). Sendromun en önde yer alan özelliği havayolu kontrolündeki zorluk ile solunum sisteminde yer alan olası patolojilerdir. 1971 yılında laringomalazi ile ilgili havayolu problemi yaşayan bir hastayı sunan Latta ve ark. dan sonra artık havayolu problemi bu sendromun bir parçası olarak kabul edilmiştir (7). Yarık damak ile göğüs kafesi, epiglot, aritenoid ve trakeanın kıkırdaklarının sertliğinin azalmasına bağlı olarak meydana gelen subglottik stenoz, trakeomalazi, bronkomalazi ile laringomalazi havayolu problemlerini oluşturan solunum sistemi patolojileridir. Semptomatik olmayan sendromik hastalarda indirekt laringoskopi yardımıyla olabilecek patolojiler ile alakalı yeterli bilgi alınabileceği gibi, koopere olamayan semptomatik hastalarda ise yüzeysel sedasyon altında spontan solunumda bu işlem yapılarak subglottik darlık ve laringotrakeal bölgenin hareketliliği ile ilgili bilgi sağlanabilir (4). Anestezi indüksiyonu sırasında, yüz maskesi ile rahat ventile edilen olgularda potansiyel laringospazmdan kaçınmak ve rahat bir görüş alanı sağlamak için kas gevşetici kullanılmasını, rahat ventile edilemeyenlerde ise mümkün olduğunca kas gevşetici kullanımından kaçınılmasını, spontan ventilasyon korunarak ve lokal anestezikleri sprey halinde kullanarak laringoskopi yapılması önerilmektedir (8). Endotrakeal entübasyon sırasında farklı boyutlarda trakeal tüpler hazır bulundurulmalı. Trakeal ekstübasyon sonrası havayolunda ödem ve buna bağlı olarak da krup veya stridor görülebilir ve tekrar endotrakeal entübasyon gerekebilir. Bronkomalazi varlığında postoperatif atelektazi ve pnömoni oluşabileceği bildirilmiştir. Bu durumda non-invaziv ventilasyon ve PEEP ihtiyacı gerekebilir. Laringomalazili hastalarda ise

trakeostomi postoperatif dönemde tedavi amaçlı bir seçenek olabilir. Perioperatif IV steroid, postoperatif epinefrin inhalasyonu ile 20 cmH₂O da hava kaçağını duyabilecek şekilde endotrakeal tüpün seçilmesi bu komplikasyonları engelleyebilir (9). Zor entübasyon ve ekstübasyon sonrası tekrar entübasyon ihtiyacı olma ihtimaline karşı hastamızın yaşına ve kilosuna uygun çeşitli boylarda airwayler ve endotrakeal tüpler, stileler ile Miller ve Macintosh bladeler, LMA'lar hazırlandı. KBB bölümü ile görüşülüp gerektiğinde trakeostomi açılabilmesi için hazırlık yapıldı. Hastaya 3,5 no'lu kablı endotrakeal tüp takılması planladık ve stile yardımıyla 2. denemede entübe ettik. Hastamıza perioperatif 1 mg.kg⁻¹ IV steroid yaptık. Postoperatif rezidüel kürarizasyon azaltmak ayrıca uzamış ekstübasyon süreci sonrası oluşabilecek havayolu ödemi önlemek adına hastamızda sugammadeks kullandık. Postoperatif herhangi bir problem ile karşılaşmadık.

Servikal vertebra anomalisi ile kifoskolyoz entübasyon sırasında hastaya pozisyon vermeyi zorlaştıran, sendromun diğer önemli iki özelliğidir. Aşırı ekstansiyon servikal korda bası yapabilir ve buna bağlı olarak da ölüm veya quadripleji gerçekleşebilir. Servikal kifoz varlığında, nötral pozisyonda veya fiberoptik bronkoskopi yoluyla entübe edilebilir (10). Hastamızın perioperatif muayenesinde servikal vertebra anomalisi ve kifoskolyoz gözlenmemiştir. Entübasyon sırasında aşırı baş ekstansiyonuna dikkat edilerek hasta 2 numaralı Macintosh blade ile entübe edilmiştir.

1975 Yılında ilk kez Swensson ve ark. Larsen sendromunda ventriküler ve atrial septal defektler, patent duktus arteriyozus, mitral kapak prolapsusu, aort elongasyonu gibi kardiyovasküler anomalileri tanımlamışlardır (11). Kiel ve ark. Larsen sendromlu hastalarda kalp anormalliklerini iki kategoride sınıflandırmışlardır (12). Bu kategoriler doğumsal ve edinsel kusurlardır. Doğumsal kusurlar öncelikle atrial septal defekt, ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriosus gibi yaygın septal defektleri içermektedir. Edinsel kusurlar ise aort dilatasyon ve yetersizliği, mitral kapak prolapsusu ve yetersizliği ile duktus arteriosus anevrizmasıdır (13) Kardiyovasküler anomalilerin preoperatif belirtisi üfürümlerdir. Üfürüm tespit edilen olgularda preoperatif ekokardiyografik değerlendirme önerilmektedir (11). Hastamızda yapılan fizik muayenede sonucunda birinci ve ikinci kalp sesleri normal olarak kabul edilip ek ses ve üfürüm duyulmamış olup, pediatri konsültasyonunda kardiyak patolojiye rastlanmamıştır.

Malign hipertermi, Larsen sendromlu hastalar için yeni ve tartışmalı bir konudur. İlk olarak 2009 yılında Ghaffaripour

ve ark. tarafından 2 yaşındaki bir hastada tipik olmayan malign hipertermi bildirilmiştir (14). Olguda induksiyon amacıyla inhalasyon ajanı olarak halotan, idamede ise sevofluran kullanılmış operasyon 6 saat sürmüştür. Operasyon sonunda malign hipertermi klinik bulguları tespit edilmiştir. Oluşan klinik bulgular inhalasyonu anesteziyelere bağlı olabileceği belirtilmiştir (14). Diğer bir olgu ise 4 yaşında hastada malign hipertermi bulguları gözlenmiş ancak atipik olarak bildirilmiştir. Vakada tedavi olarak dantrolen kullanılmayıp destekleyici tedavi uygulanmış (5). İnhalasyon anesteziyelere içerisinde induksiyonunun hızlı ve rahat olması, solunum yollarını irrite etmemesi, laringospazma neden olmaması ve derlenme için çabuk olması nedeniyle Larsen sendromlu hastalarda sevofluranın genel anestezi için güvenli olduğu belirtilmiştir (15). Hastamızda oluşabilecek laringospazm, aşırı sekresyon gibi solunum yolu komplikasyonlarını önlemek için Larsen sendromunda

güvenilir kullanımı belirtilen inhale anesteziyelere olan sevofluran kullandık. Perioperatif ve postoperatif herhangi bir problem ile karşılaşmadık.

Spinal kord miyelopatisi ile beraber olan servikal instabilite, distal kas güçsüzlüğüne veya atrofiye sebep olabilir. Bu nedene bağlı olarak depolarizan kas gevşeticilerin kullanımında hiperkalemi oluşabileceği dikkate alınmalıdır (3).

Sonuç olarak Larsen sendromlu olgularda, ortopedik anomaliler dışında diğer organ sistemleri de etkilenmiş olabileceğinden preoperatif değerlendirmede özellikle bu organ sistemlerine yönelik ayrıntılı bir muayene hayati olacaktır. Anestezi yönetimi ve seçimi, entübasyon ve ekstübasyon sırasında yukarıda işaret edilen problemlerin yaşanabileceği ve buna yönelik gerekli hazırlıkların yapılması unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Sajjani AK, Yiu CK, King NM. Larsen syndrome: a review of the literature and case report. *Spec Care Dentist*. 2010;30:255-60.
2. Bicknell LS, Morgan T, Bonafé L, et al. Mutations in FLNB cause boomerang dysplasia. *J Med Genet* 2005;42:3.
3. Malik P, Choudhry DK. Larsen syndrome and its anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth*. 2002;12:632-6.
4. Arun O, Oc B, Yildirim S, Simsek M, Oc M, Duman A. Anesthetic management in a newborn infant with Larsen syndrome undergoing closure of patent ductus arteriosus: Case report. *Journal-Cardiovascular Surgery* 2015;3:48-50.
5. Kulkarni M, Nataraj MS, Sarah C. Malignant hyperthermia-like episode in a child with Larsen syndrome. *Saudi J Anaesth* 2012;6:86-7
6. Larsen LJ, Schottstaedt ER, Bost FC. Multiple congenital dislocations associated with characteristic facial abnormality. *J Pediatr* 1950;37:574-81.
7. Latta RJ, Graham CB, Aase J, Scham SM, Smith DW. Larsen's syndrome: a skeletal dysplasia with multiple joint dislocations and unusual facies. *J Pediatr*. 1971;78:291-8.
8. Stevenson GW, Hall SC, Palmieri J. Anesthetic considerations for patients with Larsen's syndrome. *Anesthesiology* 1991;75:142-4.
9. Tobias JD. Anesthetic implications of Larsen syndrome. *J Clin Anesth*. 1996;8:255-7.
10. Arslan G, Temizel F, Kuzucuoğlu T, Arıkan Z. Larsen Sendromu ve Anestezi Yaklaşım: Olgu Sunumu *Bakırköy Tıp Dergisi* 2006;2:144-6.
11. Swensson RE, Linnebur AC, Paster SB. Striking aortic root dilatation in a patient with the Larsen syndrome. *J Pediatr*. 1975;86:914-5.
12. Kiel EA, Frias JL, Victorica BE. Cardiovascular manifestations in the Larsen syndrome. *Pediatrics*. 1983;71:942-6.
13. Liang CD, Hang CL. Elongation of the aorta and multiple cardiovascular abnormalities associated with larsen syndrome. *Pediatr Cardiol*. 2001;22:245-6.
14. Ghaffaripour S, Ghahramaninejad F, Shahbazi Sh. Malignant hyperthermia in Larsen syndrome. *Paediatr Anaesth* 2009;19:927-8.
15. Morishima T, Sobue K, Tanaka S, So M, Arima H, Ando H et al. Sevoflurane for general anaesthetic management in a patient with Larsen syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2004;14:194-5.