

Pierre Robin Sendromlu Bir Yenidoğanda Anestezi Deneyimimiz

Our Anesthesia Experience of An Infant With Pierre Robin Syndrome

Serbülent Gökhan Beyaz¹, Ali Eman²

¹ Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı,

² Van İpekyolu Devlet Hastanesi, Anestezi Kliniği

Özet

Pierre Robin Sendromlu (PRS) 2 günlük yenidoğanda anal atrezi nedeniyle genel anestezi altında anoplasti operasyonu planlandı. Termde (39 haftalık, 2740 gr), sezaryanla doğan bebeğin 1. ve 5. dakikada APGAR skoru sırayla 9 ve 10'du. Emme sırasında spontan morarma gelişen hastanın yapılan muayenesinde mikrognati ve yumuşak damak yarığı saptandı. PRS tanısı alan hastada aynı zamanda anal atrezi bulunduğu gözlemlendi ve genel anestezi altında anoplasti yapıldı. Bu olguda PRS' lu hastalarda hava yolu yönetiminde ortaya çıkabilecek güçlükleri tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Pierre robin sendromu; yenidoğan; havayolu yönetimi; anestezi

Başvuru Tarihi: 05.12.2011 **Kabul Tarihi:** 29.02.2012

Abstract

Anoplasty operation under general anesthesia for anal atresia was planned for a 2-day-old baby with Pierre-Robin syndrome (PRS). Baby was born on term (39 weeks, 2740 gr) by C/S with APGAR score at 1st and 5th minutes of 9 and 10, respectively. Birth weight was 2740 grams. Suckling throughout the examination of the patient developed spontaneous cyanotic spells and soft palate cleft and micrognathia were diagnosed. The patient was diagnosed as PRS and as he had anal atresia anoplasty was planned under general anesthesia. We aim to present the difficulties of airway management of the patients with PRS by this case report.

Keywords: Pierre robin syndrome; newborn; airway management; anesthesia

Application: 05.12.2011 **Accepted:** 29.02.2012

Giriş

Yenidoğanda havayolu, erişkinine göre anatomik ve fizyolojik farklılıklar gösterir. Dil ve baş büyük, epiglot hareketli, ağız küçük ve boyun kısa olup entübasyon ve havayolu sağlanmasındaki güçlükler nedeniyle anestezi riski oldukça yüksektir.¹ Yenidoğanda bunlara ek olarak bir de konjenital kraniyofasiyal anomaliler ve eşlik eden sendromlar varsa, havayoluna yaklaşım oldukça özen gerektirir.^{2,3}

İlk olarak 1923 yılında tanımlanan Pierre Robin Sendromunun (PRS) ana bulguları, retrognati, mikrognati ve

makroglosidir. Glossopitozis nedeniyle yenidoğanda solunumsal ve beslenme problemleri sık ortaya çıkar. % 60 yarık damak, % 20 konjenital kalp problemleri ve % 40 göz problemleri eşlik edebilir. Koanal atrezi, laringomalasi, trakeo-özafageal fistül ve servikal omurga deformiteleri de nadir olarak görülebilen diğer anomalilerdir.^{3,4}

Sunumuzda anal atrezi nedeniyle anoplasti yapılan ve genel anestezi uyguladığımız PRS'lu iki günlük yenidoğanın havayolu yönetiminde ortaya çıkabilecek güçlükleri sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

Hastanın ebeveynlerinden bilgilendirilmiş onam formu alındı. Termde (39 haftalık), sezaryanla, 2740 gram ağırlığında doğan hastanın 1. ve 5. dakikalarda APGAR skoru sırayla 9 ve 10 olarak bulundu. Emme sırasında spontan morarma gelişen 2 günlük yenidoğan yapılan muayenesinde PRS tanısı aldı. Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edilen ve alçak tip anal atrezi saptanan hasta tarafımıza anoplasti ameliyatı amacıyla danışıldı. Hastanın preoperatif değerlendirmesinde mikrognati, kısa ekstremit ve yumuşak yarık damak dışında başka bir anomaliye rastlanmadı (Şekil 1 ve 2). Yoğun bakım takiplerinde hemogram ve biyokimya sonuçları klinik olarak normal sınırlar içindeydi.



Şekil 1: Mikrognati görünümü



Şekil 2: Yumuşak yarık damak görünümü

Uygun boyda airwayler, maskeler, Laringeal maskeler (Laringeal mask airway: LMA), entübasyon tüpleri, kılavuz tel, laringoskop bleydleri (düz ve eğri), aspiratör ve aspirasyon kateterleri önceden hazırlandı. Ameliyathaneye alınan hastanın kalp atım hızı ve parmak ucu saturasyonu (SpO_2) monitörize edildi. Antekubital bölgesindeki bir ven içerisine 22 gauge intravenöz kateter yerleştirildi ve isodeks solusyonu (%3.3 dekstroz + %0.3 NaCl, Eczacıbaşı/ Baxter, İstanbul, Türkiye) 3-5 mL/kg/saat hızında başlandı. Başlangıç SpO_2 % 99 ve kalp hızı 145 atım/dk olan hastaya uyanık entübasyon düşünüldü. Öncelikli olarak hastaya preoksijenizasyon yapıldı. Anestezi indüksiyonu maske ile % 100 oksijen içinde % 8 sevofluran ile yapıldı. Kas gevşetici kullanılmadı, spontan solunum kontrole solunumla deprese edildi. Riester® 00 numaralı düz blade kullanılarak iç çapı 3 mm olan kafsız endotrakeal tüp ile entübasyon gerçekleştirildi. Cormack Lehane sınıflamasına göre kord vokallerin görüntüsü 2.derecedeydi. Tüp yeri oskültasyon ve kapnograf ile doğrulandıktan sonra cerrahi girişim başlatıldı. Cerrahi 40 dakika sürdü. Cerrahi süresince kas gevşetici kullanılmadı ve anestezi idamesi inhalasyon anestetigi ile sağlandı. Ameliyat sonunda spontan solunumu yeterli olan hasta ekstübe edildi. Ancak kısa bir süre sonra satürasyonu % 68'e düştü ve bronkospazm gelişti. Ronküsleri başlayan hastaya 2.5 mg metilprednizolon uygulandı, maske ile solunum desteklendi. Spontan solunumu yeterli olan, bronkospazmı düzelen, oda havasında satürasyonu normal sınırlarda seyreden ve aktif ekstremit hareketleri başlayan hasta Yenidoğan yoğun bakım ünitesine nakil edildi.

Tartışma

PRS' lu hastalarda kliniği ağırlaştırıcı genellikle solunum problemleridir ve supin pozisyonda obstrüktif uyku apnesi görülebilir. Uzamış olan obstrüksiyonu rahatlatmada başarısız olunursa nazofaringeal entübasyon havayolunu korumaya yardımcı olabilir. Mikrognatia nedeniyle obstrüksiyon var ve durum kötüleşiyorsa dilin alt dudağa dikilmesine ihtiyaç duyulabilir. Nazal CPAP denenebilir ya da bu yöntemler yetersiz kaldığında trakeostomi uygulanabilir. Üst havayolu obstrüksiyonu kronikleşmişse kor pulmonale gelişebilir. Artan pulmoner arter basıncı ise persistan duktus arteriozus ve foramen ovale nedeniyle

sağdan sola şanta neden olabilir.^{3,5}

PRS'nda olduğu gibi kraniofasial anormalliklerle doğan ve anestezi uygulanan çocukların sıklıkla zor havayolu yönetimi için aday oldukları kanıtlanmıştır. PRS'lu çocuklarda çenenin küçük ve geride olması nedeniyle maske uygulamak ve supin pozisyonda havayolunun açıklığını sağlamak son derece zordur. Nazal airway ya da endotrakeal tüpün nazal airway olarak kullanılması inspiratuar tıkanmayı önleyebilir de, pozitif havayolu basıncı uygulanmasına olanak vermeyebilir. Bu nedenle zor olsa da fiberoptik ya da kör olarak uyanık entübasyon yapılması önerilmektedir. Hatta kör nazal entübasyonun, pron pozisyonda yapılmasının daha iyi olacağı bildirilmektedir.⁵⁻⁷ Olgumuzda bu tür nazal aparatları gereksinim olmadığından kullanmadık. Ayrıca yenidoğan ve pediatrik hastalara uygun fiberoptik bronkoskop kliniğimizde bulunmadığından uyanık ya da maske ile inhalasyon anestezi altında entübasyon için ön hazırlığımızı yaptık.

Havayolunun emniyete alınmasında uyanık entübasyon en güvenli yöntem olabilir. Küçük infantlarda bu uygulama mümkün olabilirken inhalasyon indüksiyonun tercih edilebileceği daha büyük infantlarda bunu başarmak daha zordur. Spontan soluyan çocukta solunum sesleri ve farinkteki hava kabarcıklarının hareketi entübasyon için uygun bir rehber olabilir. Yumuşak dokular gevşediği zaman havayolu obstrüksiyonu riski artacağından kas gevşetici kullanımından kaçınılması gerekir.⁶ Olgumuzda başlangıçta uyanık entübasyon planlamış, maske tutmada herhangi bir problem yaşanmaması üzerine inhalas-

yon anestezi altında kas gevşetici kullanmadan entübasyon gerçekleştirilmiştir.

Literatürde kardiyak kateterizasyon için genel anestezi gerektiren PRS'lu ve zor entübasyon için tüm önlemlerin alındığı 1 ve 16 yaşında iki olguda entübasyon sorunsuz olarak yapılabilmektedir.⁸ Yarı damak operasyonu için entübe edilemeyen 15 aylık olguda ise havayolu laringeal maske ile sağlanabilmiş ve bu yöntemin de uygun vakalarda tercih edilebileceği bildirilmiştir.⁹

PRS'lu olguların entübasyonu kadar ekstübasyonu da ayrıca dikkat ve özen gerektirir. Dell'Oste ve ark.nın yarı damak onarımı için anestezi uyguladıkları 8 aylık PRS'lu olguda entübasyon ve ekstübasyon sorunsuz yapılmasına rağmen postoperatif dönemde gelişen sublingual ödeme bağlı takipne ve inspiratuar stridor nedeniyle tekrar entübasyon gerekmiş ve entübasyon zorlukla gerçekleştirilmiştir.¹⁰ Biz olgumuzu uyanık ekstübe ettik ve ekstübasyon sonrası kısa süreli bronkopazm dışında başka bir solunum problemiyle karşılaşmadık.

Sonuç olarak PRS'lu hastalarda havayolu yönetimi özelliğidir ve dikkat gerektirir. Anestezistler özellikle bu tür anestezik riskler taşıyan bir hastanın havayolu yönetimi için gereken hazırlıkları yapmalıdır (uygun monitorizasyon ve havayolu ekipmanları). Ayrıca ekstübasyon sonrası bronkospazm ve havayolu obstrüksiyonu çok yaygın bir komplikasyon olup bu hastalara yakın postoperatif takip uygulanmalıdır.

Kaynaklar

1. Nicolai T. Management of the upper airway and congenital cystic lung diseases in neonates. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2009; 14(1):56-60.
2. Nargozian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 53-59.
3. Chadha I.A, Chadha A, Vakil S.D. Pierre Robin Syndrome- Obstructive airway and Anaesthetic Management. *J Anaesth Clin Pharmacol.* 2002; 18: 91-93.
4. Kurt A.N, Yılmaz E, Kurt A, Ocal C, Aygun D. [A Newborn Pierre Robin Syndrome Case]. *Firat Tıp Dergisi* 2007;12(3): 225-226.
5. Asai T, Nagata A, Shingu K. Awake tracheal intubation through the laryngeal mask in neonates with upper airway obstruction. *Paediatr Anaesth.* 2008;18(1):77-80.
6. Mullick P, Talwar V, Gogia A.R. The Laryngeal Mask-An Aid For Difficult Intubation In A Child With Pierre-Robin Syndrome-A Case Report. *Indian J Anaesth* 2005; 49: 51-53.
7. Kokten G, Ozmen S, Findıkcıoğlu K, Günaydın B. [Airway difficulty during anesthesia induction of a newborn with Pierre Robin syndrome (sequence)]. *Gazi tıp dergisi* 2008;19: 77-79.
8. Kamitani J, Toda Y, Nakatsuka H et al. General anesthesia outside

- the operating room in patients with Pierre-Robin syndrome. *Masui* 2005; 54(6):687-9.
9. 9- Sakai Y, Sagata Y, Kato M, Goh R, Koyama A. Anesthetic management for cleft palate plasty in a patient with Pierre-Robin syndrome. *Masui* 2004; 53: 813-5.
10. 10- Dell'Oste C, Savron F, Pelizzo G, Sarti A. Acute airway obstruction in an infant with Pierre Robin syndrome after palatoplasty. *Acta Anaesthesiol Scand* 2004; 48:787-9.