

Morquio Sendromlu Bir Vakada Anestezi

Anesthetic Management in a Patient with Morquio Syndrome

Metin Alkan, Mükerrerem Uysal, Sevil Baltacı Özen, Bayazıt Dikmen, Yusuf Ünal

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Morquio Sendromu mukopolisakkaridozların (MPS IV) alt tipi olan ve otozomal resesif geçiş gösteren bir lizozomal depo hastalığıdır. Morquio Sendromlu hastalar adenoid-tonsil hipertrofisi veya ortopedik problemler nedeniyle genel anestezi altında operasyonlar geçirmektedir. Servikal instabilite ve myelopati, göğüs duvarı deformiteleri, üst ve alt hava yolu tıkanıklıkları gibi sorunlar da anestezi yönetimini güçleştirmektedir. Ayrıca hastalardaki yaygın organ ve doku tutulumları morbidite ve mortalitenin artışına katkıda bulunmaktadır. Bu yazıda; Morquio Sendromu tanılı genu valgum nedeniyle bilateral hemiepifizyodez operasyonu planlanan hastada uygulanan anestezi yaklaşımı sunularak literatür eşliğinde tartışılmasını amaçladık.

Anahtar Sözcükler: Mukopolisakkaridoz IV, anestezi, genel

Geliş Tarihi: 26.02.2015

Kabul Tarihi: 20.04.2015

ABSTRACT

Morquio Syndrome is an autosomal recessive lysosomal storage disease. It is one of the subgroup of mucopolysaccharidosis (MPS IV). Anesthesiologist usually deal with patients diagnosed Morquio Syndrome as they require repeated anesthesia administrations for adenoid and tonsil hypertrophy or orthopedic procedures. Cervical instability, myelopathy, thorax deformability, upper and lower airway obstructions may complicate the anesthetic management of patients who will undergo surgical procedures. Besides, generalized organ and tissue involvement leads to increase in mortality and morbidity. Our aim is to report and discuss the anesthetic management of a patient with Morquio Syndrome who undergoes hemiepiphysodesis operation for bilateral genu valgum in the light of current literature.

Key Words: Mucopolysaccharidosis IV, anesthesia, general

Received: 02.26.2015

Accepted: 04.20.2015

GİRİŞ

Morquio Sendromu (MS) klasik tipi olan MPS IVA'da N-asetilgalaktozamin-6-sülfat sülfataz enzimi yokluğu veya aktivitesinde azalma vardır (1). Bu enzim glikozaminoglikanların, keratan sülfatın ve kondroitin-6 sülfatın yıkımından sorumludur. Enzim eksikliği sonucu dokularda keratan sülfat ve kondroitin-6 sülfat progresif olarak birikir. İnsidansı toplumlar arasında değişmekle birlikte hastalığın tüm tiplerinde ortalama 25,000 canlı doğumda 1 olarak belirtilmektedir (2). Ülkemizdeki insidansı ise bilinmemektedir. Geç-başlangıçlı şekli olan MPS IVB' de β -galaktozidaz enzimi eksikliği sonucu dokularda keratan sülfat birikmektedir (3).

Keratan sülfat ve kondroitin-6 sülfat kemik ve kıkırdaktaki proteoglikanların en önemli bileşeni olduğu için MPS IVA sıklıkla iskelet sistemi anomalileri ile karışımına çıkmaktadır. Bunun yanında görsel, işitsel, dolaşım ve solunum sistemlerinde tutulumun olduğu çoklu sistem hastalığıdır (4). Görülen iskelet sistemi anomalileri; dwarfism, güvercin göğüs, lomber gibbus, genu valgum, kifoskolyoz, bağ gevşekliliği ve odontoid sürecin hipoplazisidir. Hepatosplenomegali, aort ve mitral kapak hastalığı, korneal intimal skleroz, ciddi kronik pulmoner hastalık diğer önemli klinik semptomlardır. Korneal bulutlanma, glokom, katarakt, işitme kaybı görülebilmektedir. Semptomların başlangıcı hastalığın hızlı ilerleyen şeklinde 1 yaştan önce, yavaş ilerleyen şeklinde ise ikinci ve üçüncü dekatta olmaktadır. Hızlı ilerleyen şeklinde servikal miyelopati, solunum yetmezliği ve kalp anomalileri yaşamı kısaltmaktadır. Sıklıkla ikinci veya üçüncü dekatta ölümler sonuçlanmaktadır. Yavaş ilerleyen şeklinde ise yaşam beklentisi normal veya normale yakındır (5).

Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 2014 Ankara Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr. Metin Alkan, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, 06500 Beşevler, Ankara, Türkiye E-posta: metoalkan@gmail.com

©Telif Hakkı 2015 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2015 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2015.55>

Spinal tutulum iki bölgede ve progresif olmaktadır. Özellikle C₁-C₂ seviyesinde instabilite ve kompresyon genel bulgudur ve bu durum myelopati, paralizi ve ani ölümlerle sonuçlanabilmektedir (4). Bu hastalarda komplikasyonları önlemek için çok sık olarak servikal füzyon ve dekompresyon ameliyatları yapılmaktadır (5). Torakolomber bölge tutulumu ise servikal tutulum kadar yaygın değildir, ancak ani paraplejiye yol açabilmektedir.

Morquio Sendromlu hastalarda adenoidektomi, tonsillektomi, servikal dekompresyon veya füzyon, kalça displazisi ve genu valgum nedeniyle epifizyodez gibi çeşitli operasyonlar uygulanabilmektedir. Bu yazıda genu valgum tanısıyla, bilateral hemiepifizyodez operasyonu uygulanan MS tanılı hastadaki anestezi deneyimimizi literatürdeki anestezi uygulamaları ışığında tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

İki taraflı genu valgum tanısı ile hastanemiz ortopedi kliniğine yatırılan 10 yaşında, 14 kg ağırlığında boyu 85 cm olan kız çocuğunda iki taraflı epifizyodez operasyonu planlanmıştır. Hastaya Morquio Sendromu tanısı 2 yaşında konulmuştur.

Operasyon öncesi değerlendirmede hastanın fiziksel gelişimi % 3 persentil aralığında, baş çevresi ölçümü vücut gelişimine göre daha büyük, nörolojik gelişimi yaş ile uyumlu idi. Mental durum değerlendirmesinde dikkatini odakladığı; ancak sürdürmede zorlandığı belirlenmişti.

Havayolu değerlendirmesinde boyun kısa, ağız açıklığı normal, Mallampati skoru 1 idi. Boyun ve çene hareketlerinde kısıtlılık yoktu. Pektus karinatus ve kifoskolyozu olan hastanın dinlemekle akciğer ve kalp sesleri normaldi. Göz muayenesinde korneal bulanıklık belirlenmişti. Yapılan tam kan sayımı ve biyokimyasal kan değerlerinde anormallik saptanmadı. Elektrokardiyografi (EKG) normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografisinde ise mitral valv prolapsusu ve minimal triküspit yetmezliği tespit edilmişti. Posterio-anterior ve lateral akciğer grafilerinde kifoskolyoz ve pektus karinatus belirlendi (Resim 1). Preoperatif değerlendirmede uyguladığımız anestezi yöntemi ile ilgili deneyimlerimiz, bilimsel makale olarak paylaşma isteğimiz hasta ebeveynleri ile konuşuldu ve gerekli izin alındı.



Resim 1: Hastanın ön-arka radyolojik görüntüsü



Resim 2: Hastanın endotrakeal entübasyon sonrası görüntüsü

Ameliyat öncesi 8 saat açlık süresi sağlanan hasta premedikasyon uygulanmaksızın operasyon odasına alındı. Hastaya EKG, puls-oksimetri, noninvasif kan basıncı monitorizasyonu uygulandı. Damar yolu açılmasına izin vermeyen hastada anestezi indüksiyonu 4 L/dk Oksijen/ ve 2 L/dk hava içerisinde % 8 konsantrasyonda sevofluran ile gerçekleştirildi. Maske ventilasyonu rahat olan hastanın kirpik refleksinin kaybolması sonrası sevofluran konsantrasyonu % 4'e düşürüldü. Damar yolu açıldıktan sonra birinci saat 300 ml/s olacak şekilde % 5 dekstrozu + % 0,45 NaCl'lik solüsyonu başlandı. Ayrıca 2 µg/kg fentanil intravenöz olarak verildi.

Hastanın havayolu açıklığını sürdürmek için operasyon süresi dikkate alınarak oro-trakeal entübasyon planlandı. Zor entübasyonla ilgili malzemeler (farklı entübasyon bleydleri, stile, pediatrik gum elastik buji, laringeal maske airway, C-track, pediatrik fiberoskop, video laringoskop) hazır bulundurularak entübasyon işlemine başlandı. Laringoskopi kas gevşetici kullanılmaksızın, % 4 sevofluran ile maske ventilasyonu ile spontan solunum baskılandıktan sonra, hastanın başı nötral (manuel in-line) pozisyonunda tutularak 2 numara eğri bleydle yapıldı. Laringoskopide entübasyon güçlüğü Cormack-Lehane 1 olarak değerlendirildi ve entübasyon 5 mm iç çaplı tek kullanımlık tüp ile sağlandı (Resim 2).

Anestezi idamesi 0.2 µg/kg/dk olacak şekilde remifentanil infüzyonu ve entübasyondan 5 dakika sonra % 50 oksijen olacak şekilde oksijen ve hava karışımı ile 1 L/dk'lık akımla % 2,5 sevofluran konsantrasyonu ile sürdürüldü. Tidal volüm 140 ml, solunum sayısı 18/dk olarak ayarlandı. Anestezi süresince havayolu basınçları, ekspire edilen tidal volüm, inspiratuvar oksijen konsantrasyonları, anestezi ajan konsantrasyonları, noninvasif arteriyel kan basınçları ve kalp atım hızları izlendi. İkinci saat için sıvı infüzyonu 200 ml/s olarak yeniden ayarlandı.

Bilateral hemiepiyofizez yapılan hastada operasyon bitiminden 15 dakika önce sevofluran inhalasyonu, 10 dakika önce remifentanil infüzyonu sonlandırıldı. Postoperatif analjezi için 10 mg/kg dozunda parasetamol intraoperatif dönemde intravenöz olarak verildi. Operasyon bitiminden 5 dakika önce % 80 oksijen olacak şekilde oksijen ve hava karışımı ile 4 L/dk'lık akımla hasta elle solutuldu. Hastanın spontan solunumu başladıktan sonra ve uyanırken ağız içi aspirasyonu uygulandıktan sonra ekstübe edildi. Ekstübasyon sonrası 1,5 mg morfin sülfat intravenöz olarak uygulandı ve hasta derlenme ünitesine nakledildi. Derlenme ünitesinde postoperatif 30. dakikada hasta her iki dizde ağrıdan yakınmaktaydı. Ek olarak 1 mg morfin intravenöz olarak tekrar verildi ve 30 dakikalık izlem sonrası hastanın ağrısının azalması üzerine ortopedi servisine gönderildi. Postoperatif ilk 24 saatte analjezik olarak hastaya parasetamol (her 6 saatte 150 mg iv) uygulandı. Hasta postoperatif ikinci gün sorunsuz olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Morquio Sendromu olan hastalarda adenoidektomi, tonsillektomi ve miringotomi tüpleri yerleştirilmesi gibi cerrahi girişimler ortalama 7 yaş, daha sık olarak uygulanan bacak, diz, kalça ve boyun cerrahisi gibi işlemler ise ortalama 10 yaş civarında yapılmaktadır. MPS IVA' lı hastalarda femur distalinin tutulmasıyla progresif genu valgum gelişmekte ve hastanın yürüme kabiliyetini engellediği için sıklıkla cerrahi girişim gerektirmektedir.

Morquio Sendromu olan hastalarda yaygın organ ve doku tutulumu olması bu hastaların anestezi uygulamalarında önemli sorunlara yol açabilmektedir ve bu hastalar anestezi açısından yüksek risk grubundadır. Anestezi uygulamaları tercihen bu hastalıklarda deneyimli pediatrik anestezi uzmanlarının bulunduğu merkezlerde yapılmalıdır. Hastalığın görülme sıklığı fazla olmamasına rağmen bu hastalara çok sık cerrahi girişim ve anestezi uygulandığından anestezi uzmanları hastalık ve anestezi yönetimi hakkında bilgi sahibi olmalıdır.

Bu hastalarda anestezi öncesi kardiyovasküler sistemin, solunum sisteminin, hava yolu açıklığının ve nörolojik fonksiyonların değerlendirilmesi önemlidir. EKG, ekokardiyografi, rutin biyokimyasal tetkikler, özellikle fleksiyon ve ekstansiyon pozisyonunda boyun olmak üzere vertebra ve göğüs grafileri, boyunun bilgisayarlı tomografisi ve magnetik rezonans görüntülenmesi, akciğer fonksiyon testleri ve kan gazları incelenmelidir. Havayollarındaki herhangi bir aktif hastalık cerrahiden önce tedavi edilmelidir. Tek doz metil prednizolon kullanımı intraoperatif bronkospazmı ve havayollarındaki mukozal şişmeyi önleyebilir. Sunulan olguda hava yolu muayenesi preoperatif dönemde ayrıntılı olarak değerlendirilmiştir.

Bu hastalar cerrahi nedenlerle sık olarak hastaneye yattıkları için önemli derecede anksiyeteleri olmakta ve bu durum anestezi yönetimini zorlaştırabilmektedir. Anksiyeteyi azaltmak için benzodiazepinler ve sekresyonları azaltmak için antikolinergiklerle premedikasyon önerilmektedir (6). Preoperatif sedasyon uygulaması larinks tonusunu azaltarak havayolu tıkanmasına neden olabileceğini düşünerek hastamızda premedikasyon uygulamadık.

Morquio Sendromu olan hastalarda hava yolunun idamesi en önemli problemdir. Hem zor ventilasyon hem de zor entübasyonla karşılaşabilmektedir. Mukopolisakkaridozlu hastaların neredeyse %50'sinde entübasyon güçlüğü görülmektedir (6). Zor ventilasyon ve entübasyon nedenleri atlanto-aksiyal instabilite, geçirilmiş servikal füzyon operasyonları, belirgin ve büyük çene kemikleri, mikrognat, boyun kısalığı, adenoid ve tonsil hipertrofisi, makroglossi, glikozamino glikanların submukozal birikimi, boyun ve çene hareketlerinde azalma, skolyoz ve göğüs deformitesi olabilmektedir.

Morquio Sendromu olan hastalarda hava yolu idamesi için farklı yaklaşımlar kullanılmaktadır. Laringeal maske airway, laringeal maske airway içerisinden entübasyon, uyanık entübasyon, fiber optik bronkoskopi entübasyon, video laringoskopi entübasyon uygulanmıştır. Yumuşak doku birikimlerini uzaklaştırma kabiliyeti olmayan ışıklı stileler bu hastalarda zor hava yolu yönetiminde önerilmemektedir. En önemli konu entübasyon esnasında ani sinir hasarından kaçınmak için boyun hareketlerinin sınırlandırılmasıdır. Baş ve boyun nötral pozisyonunda tutulmalıdır. Bunun için entübasyon esnasında manuel in-line stabilizasyon çoğu zaman yeterlidir (6). Bununla birlikte entübasyon ve operasyon esnasında boyun fiksasyonu için özel yatak bile tasarlanmıştır (7). Ayrıca bu hastalarda kullanılan entübasyon tüpleri yaşa göre hesaplanan tüplerden daha küçük olmalıdır. Biz de zor entübasyon olabileceği düşüncesiyle kliniğimizde mevcut olan zor hava yolu aygıtlarını (pediyatrik gum elastik buji, düz ve eğri laringoskop bleydleri, Mc Coy laringoskop, Mc Graft videolaringoskop, pediyatrik fiberoptik bronkoskop, larngeal maske airway, C Truck airway) hazır bulundurduk.

En uygun indüksiyon yönteminin inhalasyon mu yoksa intravenöz mü olduğuna dair tartışmalar vardır (6). Fikir birliği sağlanmış olan konu bu hastalarda anestezi indüksiyonunda maske ile pozitif basınçlı ventilasyonun sağlandığından hatta entübasyondan emin olana kadar spontan solunumun korunmasıdır. Maske ile ventilasyondan sonra kas gevşetici kullanımı güvenli olabile de kas tonusu kaybının supraglottik prolapsusa neden olabileceği için derin inhalasyon anestezisi ile kas gevşeticisiz entübasyon uygulanmalıdır (8). Sevofluran kardiyovasküler depresyon oluşturmada entübasyon için yeterli anestezi derinliğini sağlamaktadır. Sunulan olguda da hasta manuel in-line pozisyonunda sevofluran ile inhalasyon indüksiyonu ardından kas gevşetici kullanmadan yaşına göre olması gerekenden daha küçük entübasyon tüpü ile entübe edildi.

Anestezi idamesinde inhalasyon ajanları, intravenöz ajanlar ve opioidler kullanılmaktadır. Eğer nörofizyolojik monitorizasyon uygulanacaksa total intravenöz anestezi uygulanmalıdır. Tüm inhalasyon ajanları uyarılmış potansiyelleri baskılar. Azot protoksit tek başına uyarılmış potansiyelleri deprese etmese de diğer inhalasyon ajanları ile kullanımında depresyonu belirginleştirir. Uyarılmış potansiyelleri depresyonunu azaltmak için remifentanil ile birlikte kullanıldığında sevofluran ve desfluran 1 MAC altında kullanılabilir. Sunulan olguda anestezi idamesi remifentanil ile birlikte sevofluranla sağlandı. Anestezi idamesinde düşük akımlı anestezi kullanıldı.

Hastamızda bulunan kifoskolyoz ve pektus karinatusa bağlı göğüs deformitesinin vital kapasite, fonksiyonel rezidüel kapasite ve total akciğer kapasitesinde azalmaya yol açabileceğini düşündük. Bu durum anestezi esnasında artmış havayolu basıncı, hipoksemi ve hiperkapniye neden olabilmektedir. Akciğer enfeksiyonları ve balgam peroperatif dönemde pulmoner komplikasyonları artırmaktadır. Bu hastalarda özellikle yaş ilerledikçe kardiyovasküler komplikasyonlar yaygınlaşmaktadır. Kalp kapakları, koroner arterler ve aorta etkilenabilmektedir. Kapaklarda yetmezlik veya darlık gelişmektedir.

Hastamızda yetmezlik akımı oluşturmayan mitral valv prolapsusu ve minimal trikuspit yetmezliği vardı. Operasyon esnasında pulmoner ve kardiyak problemle karşılaşmadık.

Bu hastalar spontan solunum geri dönene kadar operasyon odasında tutulmalı ve güvenli bir ortamda ekstübe edilmelidir. Ekstübasyon stratejisi hastanın spontan solunumunu, havayollarının etkilenmesini, entübasyon durumunu, intraoperatif seyri, varsa ameliyat öncesi akciğer hastalığı ve myelopati varlığını dikkate alarak oluşturulmalıdır. Hastalar tam uyanırken, kas gevşetici etkisi geri döndürüldükten sonra ekstübe edilmelidir. Solunum yolu obstrüksiyonu ve oksijen satürasyonu açısından yakından izlenmelidir. Bizde hastamızı uyanırken operasyon odasında ekstübe ettik ve derlenme ünitesinde 1 saat süreyle izledik. Hastamızda erken dönem postoperatif analjeziyi sağlamada yetersiz kaldık. Hastamızda postoperatif analjezi için kaudal anestezi uygulansa idi daha etkin bir analjezi sağlanabilirdi.

SONUÇ

Morquio Sendromu tanılı olguların anestezisinin başta havayolu olmak üzere tüm sistemlerin preoperatif değerlendirilmesi, uygun ekipman ve monitörizasyon sistemlerinin sağlanması ve deneyimli anestezi uzmanları tarafından yönetilmesi gerektiği kanısındayız.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

- 1- Baker E, Guo XH, Orsbon A M, Sutherland GR, Callen DF, Hopwood JJ et al. The Morquio A syndrome (mucopolysaccharidosis IVA) gene maps to 16q24.3. Am J Hum Genet 1993; 52: 96-8.
- 2- Nelson J. Incidence of the mucopolysaccharidoses in Northern Ireland. Hum Genet 1997; 101: 355-8.
- 3- Van der Horst GT, Kleijer WJ, Hoogveen AT, Huijman JG, Blom W, van Diggelen OP, Morquio B syndrome: a primary defect in beta-galactosidase. Am J Med Genet 1983; 16: 261-75.
- 4- Tomatsu S, Montona AM, Oikawa H, Smith M, Barrera L, Chinen Y et al. Mucopolysaccharidosis type IV A (Morquio A disease): clinical review and current treatment. Curr Pharm Biotechnol. 2011; 12: 931-45.
- 5- Montano AM, Tomatsu S, Gottesman GS, Smith M, Ori T. International Morquio A Registry: clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. J Inher Metab Dis 2007; 30: 165-74.
- 6- Walker RW, Darowski M, Morris P, Wraith JE. Anesthesia and mucopolysaccharidoses. A review of airway problems in children. Anaesthesia 1994; 49: 1078-84.
- 7- Birkinshaw KJ. Anaesthesia in a patient with an unstable neck. Morquio's syndrome. Anaesthesia 1975; 30: 46-9.
- 8- Walker RWM, Dearlove OR. Anaesthesia for children with mucopolysaccharidoses. Anaest Intensive Care 1997; 25: 197-8.