

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

LARSEN SENDROMUNDA ANESTEZİK YAKLAŞIM**ANESTHETIC APPROACH IN LARSEN SYNDROME****Demet COŞKUN, Selin EREL, Gözde İNAN, Meltem YEĞEN****Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye**

Gazi University Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

ÖZ

Larsen Sendromu; kollajen yapımının etkilendiği, eklemlerde multiple konjenital dislokasyonlar, vertebra instabiliteleri ile seyredilebilen, karakteristik yüz anormalliklerinin eşlik ettiği, otozomal resesif veya dominant kalıtmı nadir görülen genetik bir bozukluktur. Bu olgu sunumuyla pek çok anomalinin eşlik edebildiği Larsen sendromlu hastalarda anestezi yaklaşımının özelliklerini irdelemeyi amaçladık. Larsen Sendromlu hasta adenoidektomi ve timpanik ventilasyon tüp tatbiki yapılmak üzere operasyona alındı. Sevofluran indüksiyonu sonrası nötral pozisyonda sorunsuz bir şekilde entübe edildi. Operasyon sonrasında ekstübe edilerek, postoperatif derlenme odasına alınan hasta, 45 dakika gözetim altında tutulduktan sonra yakın takibinin devamı için yoğun bakıma yatırıldı. Yoğun bakımda kaldığı 24 saatlik dönemde herhangi bir sorunu olmayan hasta, postoperatif birinci gün taburcu edildi.

ANAHTAR KELİMELELER: Larsen sendromu, Dominant tip, Pediatrik anestezi**ABSTRACT**

Larsen Syndrome is a rare autosomal dominant or autosomal recessive patterns of inheritance syndrome in which collagen production is impaired; accompanied by multiple congenital dislocations of joints, vertebral instability and typical facial abnormalities. In this case report, we aimed to discuss the characteristics of the anesthetic management in patients with Larsen syndrome, as many anomalies can accompany. A patient with Larsen Syndrome who underwent adenoidectomy and tympanic ventilation tube application under general anesthesia is presented. Following sevoflurane induction, the patient was intubated in neutral position uneventfully. The patient was extubated at the end of the operation and admitted to recovery room, after a 45 minutes follow-up he was discharged to the intensive care unit for postoperative intensive care. The patient had an uneventful 24 hours in the intensive care unit and discharged home on the first postoperative day.

KEYWORDS: Larsen syndrome, Dominant type, Pediatric anesthesia**GİRİŞ**

Larsen sendromu otozomal resesif veya dominant kalıtmı nadir görülen genetik bir bozukluktur (1, 2). Hipertelorizm, geniş yayvan alın, basık burun, küçük ağız ile karakterize yüz görünümü ve kısa boyun vardır. Konjenital eklem dislokasyonları, spinal anomaliler, işitme kaybı görülebilir. Ağır Larsen sendromu olan hastalarda kardiyak anomaliler eşlik edebilir. Subglottik stenoz, laringotrakeomalazi ve bifid uvula respiratuvar problemlere neden olabilir (3, 4). Bu olgu sunumuyla, pek çok anomalinin eşlik edebildiği Larsen sendromlu hastalarda anestezi yaklaşımının özelliklerini irdelemeyi amaçladık.

OLGU SUNUMU

Obstrüktif uyku apnesi nedeniyle; geceleri "continous positive airway pressure (CPAP)" cihazı kullanım öyküsü olan 7 yaşındaki hastaya adenoidektomi ve timpanik ventilasyon tüp tatbiki yapılmak üzere kulak burun boğaz uzmanı tarafından operasyon planlandı. Yapılan preoperatif değerlendirmede bilinç açık ve koopere idi. Hasta daha önce herhangi bir operasyon geçirmemişti. Larsen sendromu tanısı ile pediatri kliniği tarafından takip edilen hastada; hipertelorizm, basık burun ve kısa boyun gibi Larsen sendromunun tipik yüz görünümü mevcuttu (Resim 1). Beden kitle indeksi 32 olarak hesaplandı. Mallampati skoru evre 2 olarak değerlendirildi.

Çıkar çatışması/Conflict of Interest: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir./ Authors do not report any conflict of interest.

Geliş tarihi/Received: 17/11/2017

Kabul tarihi/Accepted: 29/12/2017

Yazışma Adresi (Correspondence):**Dr. Gözde İNAN**, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, 06500, Ankara, Türkiye**E-posta (E-mail):** inangozde@yahoo.com



Resim 1. Larsen sendromlu hastanın yüz görünümü

Laboratuvar bulgularında ve posteroanterior akciğer grafisinde özellik saptanmadı. Anestezi ile ilgili riskler anlatıldıktan sonra ailesinden yazılı onam alınan hasta operasyon odasına alındı. Zor entübasyon olasılığına karşın kılavuz tel, laringeal maske, videolarinoskop operasyon odasında hazır bulunduruldu. Anestezi indüksiyonu sırasında cerrahi ekip acil trakeostomi ihtiyacı için operasyon odasında hazır bulundu. Hastaya; elektrokardiyografi (EKG), kalp hızı (KH), noninvaziv kan basıncı (KB), periferik oksijen satürasyonu (SPO₂) ve end-tidal karbondioksit (ETCO₂) değerlerinin izlenmesi için standart monitörizasyon yapıldı. Preoperatif monitörizasyon değerleri normaldi. Anestezi indüksiyonu sevofluran %8'den %2'ye düşülerek uygulandı. 24 G kanül ile intravenöz (IV) yol açıldı. Üç numara maske kullanılarak akciğerlerin iyi havalandığı gözlemlendikten sonra 0.5 mg kg⁻¹ rokuronyum IV olarak verildi ve 0.2 mcg kg⁻¹ dk⁻¹ remi-

fentanil infüzyonu başlandı. Kas gevşemesi sağlandıktan sonra baş ekstansiyona getirilmeden nötral pozisyonda 2 nolu Macintosh bleyd kullanılarak 5.0 numara spiralli tüp ile tek seferde sorunsuz entübe edildi. Anestezi idamesi %2 sevofluran ve remifentanil infüzyonu ile sağlandı. Perioperatif EKG, SPO₂, KB ve ETCO₂ değerlerinin takipleri stabil seyretti. Operasyon sırasında, havayolunda ödem gelişme ihtimaline karşın profilaktik olarak 1 mg kg⁻¹ prednol ve postoperatif analjezi için 500 mg parasetamol IV olarak uygulandı. Operasyon 1 saat sürdü. Operasyon sonunda, 2 mg kg⁻¹ sugammadex IV verilerek kas gevşetici antagonize edildikten sonra sorunsuz bir şekilde ekstübasyon işlemi yapıldı. Postoperatif derlenme odasına alınan hasta 45 dk gözetim altında tutulduktan sonra yakın takibinin devamı için yoğun bakıma yatırıldı. Yoğun bakımda izlendiği 24 saatlik dönemde CPAP gereksinimi olmayan hasta sorunsuz bir şekilde postoperatif 1.gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Larsen sendromu ilk olarak 1950 yılında Larsen ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (5). Kollajen yapısında bozukluk olduğu düşünülmektedir. Sendrom otozomal dominant veya resesif kalıtımla geçebileceği gibi sporadik olarak da ortaya çıkabilir (6). Otozomal resesif ve dominant ayrımı zor yapılmasına rağmen resesif kalıtım genellikle daha ağır seyreder (1). Filamin B (FLNB) geninde mutasyon bildirilmiştir (2).

Genellikle tanısı karakteristik yüz ve iskelet sistemi anomalileri ile konulur. Tipik morfolojik özellikleri çukuk alın, basık burun kökü, hipertelorizm, frontal çıkıntıdır. Pes ekinovarus ve silindir parmak gibi deformiteler, multiple eklem instabiliteleri, işitme kaybı, hidrosefali, mental retardasyon, damak-dudak defektleri ve vertebral hipoplazi görülebilir. Bu deformiteler kifoskolyoza ve servikal instabilitelere yol açabilir (7, 8). Trakeomalazi, bronkomalazi, subglottik stenoz, restriktif akciğer hastalıkları gibi respiratuvar sisteme ait bozukluklar, siyanoz, apne ve tekrarlayan pnömoniler görülebilir (9). Aort elongasyonu, bikuspid aortik valv, subaortik stenoz, mitral valv prolapsusu, atrial septal defekt ve patent ductus arteriosus gibi kardiovasküler anomalilerle de karşılaşılabilir (3).

Bu hastalar anomalileri nedeniyle ortopedi ve kulak burun boğaz tarafından sık sık çeşitli operasyonlara alınabilirler (4). Operasyonlarda anestezi yaklaşımında pek çok sorun ortaya çıkabilir. Anomalik özellikleri hava yolu güvenliğini sağlamada bir takım zorluklara neden olabilir. 1991 yılında Stevenson ve ark. (10) yaptığı 3 olguluk sunumda ilk defa sendromun özellikleri nede-

niyle zor entübasyona neden olabileceği ortaya koymuş ve potansiyel servikal subluksasyon nedeniyle zor entübasyon olmasa da Larsen sendromunun anesteziye öneme değinmiştir. Hastalarda entübasyon sırasında dik katli olunması ve aşırı ekstansiyondan kaçınılması gerektiği belirtilmiştir. Olgularda radyolojik incelenme ve gerektiğinde bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile servikal subluksasyonlar değerlendirilmelidir. Ameliyat için pozisyon verilmesine bağlı olarak zorlamalarda; vertebra fraktürleri, spinal kord yaralanmaları ve ölümler rapor edilmiştir (11). Malik ve ark. (12) servikal kord kompresyonu nedeniyle opere edilen Larsen Sendromlu iki olgu üzerinde yaptıkları yayında devamlı SSEP monitörizasyonu ile izlenen olgulardan bir tanesinde perioperatif ve postoperatif dönemde herhangi bir sorunla karşılaşılmadığı diğer olguda ise hastada prone pozisyon sırasında burst supresyon geliştiği gözlenmiştir. Bu durumun postoperatif reentübasyona yol açabileceği ve dolayısıyla yoğun bakımda kalma sürelerini uzatabileceği bildirilmiştir.

Larsen sendromlu hastalarda anestezi ajan seçimi konusunda bir kontrendikasyon bildirilmemiştir. Morishima ve ark. (13) yaptığı çalışmada inhalasyon ajanı olarak sevofluranın iyi bir seçenek olduğu belirtilmiş olmakla birlikte sevofluran anestezi altında kardiyak arrest gelişen Larsen sendromlu bir olgu da bildirilmiştir (14). Postoperatif dönemde hava yolu problemleri ortaya çıkabileceğinden hastaların ilk gün yakın takip edilmesi gerekmektedir. Küçük çaplı endotrekeal tüp kullanılsa dahi postoperatif krup ortaya çıkabileceği ve bunun derecesinin de intraoperatif steroid kullanılarak azaltılabileceği belirtilmektedir (5, 13).

Sonuç olarak; kardiyovasküler, respiratuvar, nörolojik, iskelet ve kas sistemine ait pek çok anomali eşlik edebileceğinden Larsen sendromlu hastaların preoperatif değerlendirmelerinin tam yapılması, operasyonda entübasyon gücünü yaşanabileceğinden bu durumla ilgili preoperatif hazırlığın eksiksiz olması ayrıca intraoperatif ve postoperatif dönemlerde yakın olarak takip edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Larsen LJ, Schottstaedt ER, Bost FC. Multiple congenital dislocations associated with characteristic facial abnormality. *J Pediatr* 1950; 37: 574-581.
2. Vujic M, Hallstenson K, Wahlstrom J. Localization of a gene for autosomal dominant Larsen syndrome to chromosome region 3p21.1-14.1 in the proximity of, but distinct from the COL7A1 locus. *Am J Hum Genet* 1995; 57: 1104-1113.
3. De Nazar MM. Larsen Syndrome: Clinical and genetic aspects. *J Genet Hum* 1980; 28: 83-88.
4. Bicknell LS, Farrington-Rock C, Shafeghati Y, et al. A molecular and clinical study of Larsen syndrome caused by mutations in FLNB. *Journal of Medical Genetics* 2006; 44: 89-98.
5. Weisenbach J, Melegh B. Vertebral anomalies in Larsen's syndrome. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 682-683.
6. Johnston CE, Birch JG, Daniels JL. Cervical kyphosis in patients who have Larsen syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78: 538-545.
7. Rock MJ, Green CG, Pauli RM, Peters ME. Tracheomalacia and bronchomalacia associated with larsen syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1988; 5: 55-59.
8. Liang CD, Hang CL. Elongation of the aorta and multiple cardiovascular abnormalities associated with Larsen syndrome. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 245-246.
9. Hosoe H, Miyamoto K, Wada E, Shimizu K. Surgical treatment of scoliosis in Larsen syndrome with bilateral hip dislocation. *Spine* 2006; 31: 302-306.
10. Stevenson GW, Hall SC, Palmieri J. Anesthetic consideration for patients with Larsen's syndrome. *Anesthesiology* 1991; 75: 142-144.
11. Herring JA. Orthopedic-related syndromes. In Tachdjian's pediatric orthopedics. 3rd ed. Philadelphia: Saunders Company; 2002: 1585-1683.
12. Malik P, Choudhry DK. Larsen syndrome and its anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth*. 2002; 120: 632-636.
13. Morishima T, Sobue K, Tanaka S, Arima H, Ando H. Sevoflurane for general anaesthetic management in a patient with Larsen syndrome. *Paediatr Anaesth* 2004; 10: 194-195.
14. Saricaoglu F, Dal D. Cardiac arrest in a patient with Larsen syndrome under sevoflurane anesthesia. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 889.