



MARFAN SENDROMUNDA TORAKOABDOMİNAL AORT ANEVRİZMA ONARIMI: ANESTEZİ YAKLAŞIMI

Funda GÜMÜŞ*, S. Nadir Şinikoğlu*, Mevlüt
Çömlekçi*, Ayşin Alagöl**, Berk Özkaynak***

*: Uzm. Dr., S.B. Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

** : Doç. Dr., S.B. Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

***: Uzm. Dr., Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği

MARFAN SENDROMU

- Baę doku tutulumu
- Otozomal dominant geęiş
- 9800 doęumda 1
- Fibrillin sentezinin bozulması

Normal



Marfan Syndrome



MARFAN SENDROMU

- MULTİSİSTEMİK TUTULUM

- **KARDİYOASKÜLER(KVS)**

- Aort progresif dilatasyonu, (diseksiyon, anevrizma)
- Kalp kapak yetersizlikleri.

- **İSKELET**

- Uzun orantısız boy, orantısız hiper mobil eklemler, skolyoz
- Göğüs duvar deformiteleri(pektus ekskavatum, pektus karinatum)
- Büyük çene, yüksek damak.

- **OKÜLER**

- Lens sublaksasyonu

- **SOLUNUM**

- Amfizem, spontan pnömotoraks, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları
- Uyku apne sendromu

- **CİLT ve SİNİR SİSTEMİ**

- Tekrarlayan herni, hiperlastik cilt
- Dural ektazi

MARFAN SENDROMU

- Proksimal Aortada İlerleyen Genişleme

- ANEVİRİZMA
- DİSEKSİYON
- RÜPTÜR

➤ SAĞ KALIMI BELİRLEYEN KVS!!

John CS Dean. MarfanSyndrome: Clinical Diagnosis And Management.
European Journal of Human Genetics 2007;15, 724-723.

OLGU

- 37 Yaş, bayan
- 168cm, 63kg,
- Dokuz yıl önce aile taramasında Marfan Sendromu tanısı, takipli
- Mevcut Torakoabdominal Aort Anevrizmasında (TAAA) büyüme
- Elektif TAAA onarımı

OLGU

➤ PREOPERATİF

- Aile hikayesi
- Batında ağrı, çarpıntı hissi
- Fizik muayene;
 - Marfanoid görünüm
 - Uzun orantısız boy ve eklemler, kemik deformiteleri, hafif prognatizm, Mallampati I
 - Kifoskolyoz
- Solunum sistemi,
 - Solunum sesleri doğal
- Rutin biyokimya normal

OLGU

➤ RADYOLOJİK

- Akciğer Grafisi doğal, SFT normal
- EF% 60, Kapak patolojisi yok
- Tomografide, Diyafragma (T₁₂ altı) → İliak arterlere abdominal aortada suprarenal seviyede 48 mm çapa ulaşan fuziform anevrizmatik dilatasyon mevcuttu.

ANESTEZİ YÖNETİMİ

- Preoperatif 3mg midazolam I.V
- **Monitorizasyon** 12 derivasyonlu EKG, sPO₂
16 G periferik damar yolu
Sağ A. Radialis invaziv monitorizasyon,
- **İndüksiyon** 0,1mg/kg midazolam
0,1mg/kg vekuronyum
20µgr/kg fentanil
- 34 numara çift lümenli endotrakeal tüp
- Sağ v. jugularis internadan 7.5 F santral kateter, sol v. jugularis internadan 8.5 F kateter
- Sağ femoral arter kateteri (Distal perfüzyon basınç takibi)
- Gastrik ve mesane sondaları, nasopharengeal ısı probu
- Sağ lateral dekubit pozisyonu
- **İdame** %1-2 sevofluran
%50 oksijen-hava karışımı
0.1-0.25µgr/kg/dk remifentanil infüzyonu
Aralıklı 0.5mg/kg vekuronyum

ANESTEZİ YÖNETİMİ

- Tek akciğer ventilasyonu
- 30dk AKG takibi
- Sıvı infüzyonu hemodinamik takiplere SVB:6-10mm/Hg
- Kan kayıplarını minimize etmek için ototransfüzyon
- 4 ES, ototransfüzyon kazanılan kan, sonrasında 3TK ve 4TDP

ANESTEZİ YÖNETİMİ

➤ OPERASYON

- Aşamalı kros-klamp
- Distal femoro-femoral perfüzyon (1000-1500ml/dk)
- Renal arterler hipotermik koruyucu solüsyon (100 mL/dk +4°C Ringer laktat+12 gr/l mannitol 3 dakikada; her 30 dakikada tekrarlanarak)
- Total distal perfüzyon süresi 144 dk, aort kross süresi 80dk
- Operasyon 10 saat
- YBÜ stabil 10.saate ekstübe →2 gün YBÜ, 5 gün servis→TABURCU

TARTIŐMA

- Multisistemik birçok patolojiyi içeren bu olgular acil ve elektif koŐullarda
 - Tekrarlayan inguinal, femoral, umbilikal herni, eklem dislokasyonları
 - Sezaryen
 - Oküler operasyonlar
 - Akut batın

-Douglas G. Wells F et all, Canada Journal Anaesth 1987;34(3): 311-4.

-Singh SI, Brooks C, et all , Canada Journal Anesthesia 2008;55(8):526-31.

-Tritapepe L, Voci P et all, Canada Journal Anesthesia 1996/43:11pp 1153-5.

-Yıldırım GB, Çevik B et all, Bakırköy Tıp Dergisi, 2005;1:114-116.

-Zencirci B. Int J Gen. 2010;3:359-363

TARTIŐMA

- Prognatizm, yksek damak → GÇ ENTBASYON
- Temporomandibular ve diđer eklemlerin → DİSLOKASYON
- Amfizem, Pektus ekskavatus, kifoskolyoz, intrensek pulmoner tutulum → Pnmotoraks, restriktif akciđer harabiyeti grlebilir.

TARTIŞMA

- Anestezi tekniđi seçiminde üstünlük gösteren bir yöntem tanımlanmamıştır.
- İndüksiyon → **YAVAŞ-KONTROLLÜ**
- Arteriyel duvar gerilimini arttırarak anevrizma rüptürüne sebep olacak → **HİPERTANSİYON !**
- Miyokardın oksijen tüketimini arttıran → **TAŞİKARDİ !**
- Koroner perfüzyon yetersizliğine → **HİPOTANSİYON !**

Edward J. Norris. Anesthesia for Vascular Surgery. In. Miller RD. Miller's Anesthesia. Seventh Edition Vol 2 Churchill Livingstone Elsevier 2010; p2011.

SONUÇ

- Titiz bir preoperatif değerlendirme
 - Sistemik harabiyet derecesi
 - Lezyonun tipi ve düzeyi
 - Operasyon planı
 - Tek akciğer ventilasyonu
 - Spinal kord koruma gerekliliđi

**UYGUN HAZIRLIK → KOMPLİKASYONLARI
ENGELLEYEBİLİR!!**