

Mukopolisakkaridoz Tip VI'lı Pediatrik Mitral Kapak Hastasında Anestezi

Sayılgan C, Yüceyar L, Arkan H, Yıldırım S, Akbaş S, Erolçay H

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

GİRİŞ:

Mukopolisakkaridozlar (MPS); lizozomlarda bulunan, dermatan sülfat, heparan sülfat ve keratan sülfat katabolizmasında görevli, farklı enzimlerin eksikliğine bağlı olarak glikozaminoglikan (GAG) birikimi ile ortaya çıkan kalıtsal metabolik hastalıklar grubudur. Kronik, ilerleyici ve multisistem tutulum gösterir. Dokuz tipi vardır. İnsidansı 1/25000'dir. GAG'ların lizozomal depolanması ile hücre, doku ve organ fonksiyonlarında bozukluklar görülür. Kardiyovasküler sistemde en sık kapaklar ve koroner arterler etkilenir. Perikard ve aorta tutulumları da nadir değildir.

Burada mitral kapak replasmanı yapılacak N-asetilgalaktozamin-4-sülfataz (Aril Sülfataz-B) eksikliği bulunan mukopolisakkaridoz Tip VI'lı (Maroteaux-Lamy Sendromu) 9 yaşındaki olguda anestezi özelliklerini sunmayı amaçladık.

OLGU:

Aile hikayesinde kız kardeşinde de aynı hastalık tanısı olan ve 7 yıl önce mukopolisakkaridoz Tip VI tanısı alan 9 yaşında 18 kg kız çocuğuna mitral kapak replasmanı planlandı. Preanestezik muayenesinde büyüme – gelişme geriliği, kaba yüz, kornea bulanıklığı, kifoskolyoz, dişeti hipertrofisi saptandı. Havayolu değerlendirilmesinde Mallampati II bulundu. Ekokardiografisinde ise mitral kapak prolapsusu, mitral yetmezliği(+++), bikuspit aorta bulunmuştu. Bu arada hasta digoxin, kaptopril ve iki yıldan beri naglazyme (rekombinant N-asetilgalaktozamin-4-sülfataz enzimi) kullanmaktaydı. Daha önce 2,5 yaşında bir inguinal fitik operasyonunu sorunsuz geçirdiği öğrenildi.

Ameliyathanede kalp cerrahisine yönelik standart monitörizasyon yapıldı. Zor havayolu için gerekli hazırlıklardan sonra sevofluran ile anestezi induksiyonu yapıldı. Larengoskopide Cormack-Lahen IV olarak saptandı. Direkt laringoskopi ile 4 defa denenmesine rağmen entube edilemedi. Sonrasında Trueview laringoskop ile no: 5 kaflı tüp ile orotrakeal entube edildi. Kardiyopulmoner baypas dönemi ve sonrasında herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Yoğun bakımda postoperatif 20.saatte ekstübe edilen hasta 48.saatte servise çıktı.



TARTIŞMA:

Maroteaux-Lamy Sendromunda da diğer MPS'lerde görüldüğü gibi GAG'lar farklı dokularda birikir. Bu birikime bağlı olarak hastalarda kaba yüz görünümü, kornea bulanıklığı, kifoskolyoz, kardiyak anomaliler, dişeti hipertrofisi gibi bulgular gözlenir. Özellikle dermatan sülfatın mitral ve aort kapaklarda birikimiyle stenoz ve yetmezlik bulguları ortaya çıkar.

Bu hasta gruplarında özellikle erken yaşlarda geçirilen operasyonlarda havayolu problemi yaşanmaz iken, yaşın ilerlemesiyle baş boyun dokularında mukopolisakkarit birikiminin artmasının neden olduğu morfolojik ve anatomik değişimlerden dolayı zor havayolu problemi yaşanabilir. Bu nedenle fiberoptik entübasyon ve uyanık entübasyon önerilmektedir. Olgumuzun preanestezik muayenesinde öngördüğümüz gibi entübasyon zordu. Fakat inhalasyon induksiyonu sonrası hasta rahat ventile edilebildiğinden entübasyon girişimleri güvenle yapılabilir.

SONUÇ:

Bu tip hastaların önceki operasyonlarında herhangi bir havayolu sorunu ile karşılaşılmayabilir. Anestezi yönetiminde dikkat öncelikle zor havayolu için daha sonrada kardiyovasküler sorunun ciddiyeti ile ilişkili olarak gelişebilecek ağır hemodinamik yanıtlara verilmelidir.