



Zor Entübasyonun Nadir Bir Nedeni: Fraser Sendromu

A Rare Cause of Difficult Intubation: Fraser Syndrome

Mehmet İ. Büğet, Filiz Tüzüner, Tuğçe Kuşku, Süleyman Küçükay, Emre Çamcı

Özet / Abstract

Fraser sendromu nadir görülen otozomal resesif bir hastalık olup çoklu anomalilerle karakterizedir. Eşlik eden laringeal atrezi ya da darlık ciddi bir inspiratuvar zorluğa hatta ölüme yol açabilir. Bazen de zor ya da entübe edilemeyen olgularla tanı alır. Bu yazıda entübasyon ve ekstübasyon sırasında ciddi problemlere yol açan ve yoğun bakımda cerrahi havayolu uygulanan 1 yaşında Fraiser sendromlu bir hasta sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Fraser, sendrom, zor, havayolu

Fraser syndrome is a rarely encountered autosomal and recessive disease and is characterized with multiple anomalies. The laryngeal atresia or stenosis accompanying the disease may pose serious inspiratory distress. Stenosis of lesser rate may manifest itself as difficult or impossible intubation cases. In this text, a 1-year-old patient who posed a problems in intubation and required a follow-up surgical airway is presented.

Key Words: Fraser, syndrome, difficult, airway

Giriş

Fraser sendromu (FS) çoklu anomalilerle seyreden nadir bir durum olup ilk kez Fraser tarafından tanımlanmıştır (1). Larinks ve subglottik bölgede atrezi, stenoz ya da web gibi doğumsal malformasyonlar anestezi uygulamalarında ciddi problemlere yol açabilir. Literatürde entübasyon zorluğu (2) ve cerrahi havayolu açılmasını gerektirecek imkansız intübasyon vakaları bildirilmiştir (3).

Bu olguda kriptoftalmos cerrahisi planlanan FS'li bir çocuk hastada karşılaşılan havayolu sorunları literatür eşliğinde tartışıldı.

Olgu Sunumu

On iki aylık FS'li bir hastaya gözkapağı rekonstruksiyonu için anestezi hazırlığı planlandı. İnspiratuvar stridor, ağlama sırasında siyanotik ataklar ve afoni hasta hikayesinde dikkat çekici bulgularıydı. Fizik muayenesinde kriptoftalmos, asimetrik burun delikleri, küçük çene ve sindaktili mevcuttu (Resim 1). Hastada ayrıca sağ böbrek agenesisi ve patent foramen ovale de vardı. Zor entübasyon hazırlığı planlanan hasta için ilave küçük tüp, airway, pediatrik laringoskop seti ve ayrıca 3,5 mm çapında entübasyon endoskop seti hazır bulunduruldu (Bonfils; Karl-Storz Endoscopy, Tuttlingen, Almanya).

Anestezi hazırlığı öncesi hastanın ağlama ile hafif düzeyde solunumsal stridoru ve spontan nefes alma ile %96 saturasyonu vardı. Preoksijenasyonu takiben sevoflurane ile induksiyona geçildi. Boyun tam ekstansiyona alınarak airway uygulanarak ventilasyon gerçekleştirildi. Yeterli maske ventilasyonu görüldükten sonra süksinilkolin verildi. Direkt laringoskopi ile trakeal web görülerek 3,5 numara tüp ile yapılan ilk uygulama başarısızlıkla sonuçlandı. Rijit endoskop ile ikinci denemenin de olmaması üzerine 3,0 numara kılavuz eşliğinde uygulanan tüp ile trakeal web laterale yönlendirilerek entübasyon gerçekleştirildi. Kapnografi ve dinleme ile pozisyon kontrol edildi. Sorunsuz bir cerrahi süreç sonrasında hasta yoğun bakıma transfer edildi.

Yoğun bakım ünitesinde uyandırılan hasta ekstübe edildi. Bradikardi (30/dk) ve devamında kısa süreli bir solunumsal sıkıntı gelişti. Kardiyak ritm ve oksijenasyon düzelene kadar maske ile havalandırma desteklendi. Direkt laringoskopi ile entübasyon girişimlerinin uyardığı laringeal ödem görüldü. Sonraki gün güvenli ekstübasyon mümkün görünmeyen hastaya cerrahi trakeostomi uygulandı. Trakeostomi sonrası herhangi bir problemle karşılaşılmadı.

Tartışma

Fraser sendromunda tanılal kriterler ilk defa Thomas tarafından tanımlandı (4). Van Haelst ise tanı kriterlerini major ve minor olarak iki grupta güncelledi. Bu kriterlerden major grup kriptoftalmos, sindaktili, üriner sistem anormallikleri, laringeal ve trakeal anomalilerle birlikte aile hikayesini

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,
İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi

Address for Correspondence:

Filiz Tüzüner, İstanbul Üniversitesi İstanbul
Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 505 493 79 14
E-posta: filizgosterisli@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received:
28.02.2013

Kabul Tarihi/Accepted:
14.03.2014

© Copyright 2014 by Available online at
www.istanbulmedicaljournal.org

© Telif Hakkı 2014 Makale metnine
www.istanbulmedicaljournal.org web sayfasından
ulaşılabilir.



Resim 1. Fraser sendromlu bir bebekte kriptoftalmus, basık burun kökü ve küçük çeneyi içeren tipik yüz görünümü

içerirken; anorektal defektler, displazik kulak, kafa kemiklerine ait defektler, umbilikal ve nasal anomaliler ise minor grup içerisinde yer aldı (5) 4 major ve 2 minor kriter FS tanısı için yeterli oldu. FS tanılı bir çok yeni doğan laryngeal ya da renal anomaliler nedeniyle doğumdan kısa süre sonra kaybedilmektedir (6). Bu patolojiler içerisinde laringeal bölgede en sık karşılaşılan anomali olan subglottik darlık ciddi inspiratuar stres nedenidir (4). Sunulan olguda laryngeal stenoz ve trakeal web mevcuttu. Ark şeklindeki yumuşak damak ve mikrognatı varlığı airway uygulamasını zorlaştıran diğer nedenlerdi. Zor entübasyon ihtimali üzerine her boy tüp, airway ve “Bonfils” endoskopi hazırlığı yapıldı. Pediatrik fleksibl fiber-optik bronkoskop eksikliği bir ekipman yetersizliği olarak değerlendirilebilirse de bu olguda entübasyon tüpünün zor yerleştirilmesindeki neden trakeanın görüntülenememesinden ziyade trakeal web mevcudiyetiydi. Bir kılavuz ve küçük tüp ile web lateralize edilerek ve bir miktar zorlanarak entübasyonun gerçekleştirilebilir olması bu olguda ameliyat öncesi hazırlığın önemini bir kere daha vurgulamış oldu. Bu olguda trakeostomi denemeden daha az invazif airway uygulama baştan öngörülmekle beraber operasyonun her aşamasında acil trakeostomi için deneyimli bir cerrahi ekip ve donanım hazır bulunduruldu. Laringeal maske gibi diğer supraglottik cihazlar da başarısız intübasyon sonrası yararlı olabilir. Crowe, 1 numara laryngeal maske kullanarak cerrahi havayoluna ihtiyaç duymadan başarılı ventilasyon uyguladığını bildirmektedir (3). Sunulan olguda Yoğun bakım ünitesinde ekstübasyon için yapılan ilk deneme başarısızlıkla sonuçlandı. Bu durum laringeal darlığın arttığını düşündürdü. Tekrarlayan intübasyon girişimlerinin de sekonder ödeme yol açarak mevcut laryngeal darlığı daha da artırabileceği öngörüldü.

Fraser sendromunda böbrek agenesisi %80 hastada görülebilir (5). Sunulan olguda mevcut olan sağ böbrek agenesisi klinik bir problem teşkil etmedi. Normal fonksiyonlarına devam eden sol böbrek nedeniyle herhangi bir sorun görülmedi.

Fraser sendromunda kalp anomalileri de sık görülmektedir (5). Bu hastada patent foramen ovale mevcuttu. Pozitif basınç altında olası bir paradoksal emboli tehlikesi nedeniyle infüzyon süreçleri özellikle yakından takip edildi, hava kabarcıklarının önlenmesi için özen gösterildi.

Sonuç

Zor intübasyona yol açabilecek durumların varlığında, güvenli bir anestezi ve havalandırma süreci için, iyi bir planlamanın mutlak gerektiğini düşünmeli, bununla birlikte perioperatif sürecin herhangi bir aşamasında cerrahi trakeostomi olasılığı göz ardı edilmemelidir.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastanın ebeveynlerinden alınmıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - M.İ.B., F.T.; Tasarım - T.K., S.K.; Denetleme - E.C., M.İ.B.; Kaynaklar - T.K., S.K.; Malzemeler - S.K., T.K.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - M.İ.B., F.T.; Analiz ve/veya yorum - E.C., M.İ.B.; Literatür taraması - F.T., E.C.; Yazıyı yazan - M.İ., F.T.; Eleştirel inceleme - E.C., F.T.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from parents of the patient who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - M.İ.B., F.T.; Design - T.K., S.K.; Supervision - E.C., M.İ.B.; Funding- T.K., S.K.; Materials - S.K., T.K.; Data Collection and/or Processing - M.İ.B., F.T.; Analysis and/or Interpretation - E.C., M.İ.B.; Literature Review - F.T., E.C.; Writing - M.İ., F.T.; Critical Review - E.C., F.T.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this case has received no financial support.

Kaynaklar

1. Fraser GR. Our genetic 'load'. A review of some aspects of genetical variation. *Ann Hum Genet* 1962; 25: 387-415. [CrossRef]
2. Jagtap SR, Malde AD, Pantvaidya SH. Anaesthetic considerations in a patient with Fraser syndrome. *Anaesthesia* 1995; 50: 39-41. [CrossRef]
3. Crowe S, Westbrook A, Bourke M, Lyons B, Russell J. Impossible laryngeal intubation in an infant with Fraser syndrome. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 276-8. [CrossRef]
4. Thomas IT, Frias JL, Felix V, Sanchez de Leon L, Hernandez RA, Jones MC. Isolated and syndromic cryptophthalmos. *Am J Med Genet* 1986; 25: 85-98. [CrossRef]
5. Van Haelst MM, Scambler PJ; Fraser Syndrome Collaboration Group, Hennekam RC. Fraser syndrome: A clinical study of 59 cases and evaluation of diagnostic criteria. *Am J Med Genet A* 2007; 143: 3194-203. [CrossRef]
6. Slavotinek AM, Tift CJ. Fraser syndrome and cryptophthalmos: review of the diagnostic criteria and evidence for phenotypic modules in complex malformation syndromes. *J. Med Genet* 2002; 39: 623-33. [CrossRef]