

# GOLDENHAR-GORLİN SENDROMLU VAKADA HAVA YOLU YÖNETİMİ

İnci Kara<sup>1</sup>, Sadık Özmen<sup>1</sup>, Canan Kocaoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Konya Eğitim Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

<sup>2</sup>Konya Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, Konya

İlk olarak Goldenhar tarafından tanımlanan daha sonrasında Gorlin tarafından tanımı genişletilen bu sendromda kraniofasial ve vertebral anomaliler nedeniyle zor entübasyonla karşılaşılabilir. Urachus kisti nedeniyle operasyonu planlanan 3 yaşındaki hastamızda kas gevşeticisi kullanmaksızın ilk seferde başarılı bir entübasyon gerçekleştirilmiştir. Anesteziyologlar Goldenhar-Gorlin sendromlu hastalarda zor hava yolu yönetimi açısından tedbirli olmalıdırlar.

**Anahtar kelimeler:** Goldenhar-Gorlin Sendromu, oculoauriculovertebral displazi, hava yolu yönetimi

**Selçuk Tıp Derg 2009;25 (2):87-89**

## AIRWAY MANAGEMENT IN GOLDENHAR-GORLIN SYNDROME

Diffuculty in airway management can be encountered because of the craniofacial and vertebral anomalies in which the syndrome described by Goldenhar first and enlarged by Gorlin. The achivement of an endotracheal intubation was provided at the fist attempt in 3 year old patient who undergo an urachal cyst operation without using neuromusculer blocker. Anesthesiologist should be aware of the possibility of diffuculty in airway management

**Key Words:** Goldenhar-Gorlin Syndrome, oculoauriculovertebral dysplasia, airway management.

## GİRİŞ

İlk kez 1952 yılında Goldenhar'ın bir çift tek yumurta ikizinde tanımladığı sendrom (1) daha sonra 1963 yılında Gorlin ve ark. tarafından yeniden vurgulanarak 'oculoauriculovertebral displazi' olarak tanımlanmıştır (2). Sporadik seyreden 1. brakial yarık ve 1-2. brakial arklarda gelişen malformasyon; preauricular dokular, fistül ve epibulbar dermoidler, üst göz kapağında kolobomata, subkonjunktival lipom, kulak anomalileri, duyma kaybı, unilateral fasiyal hipoplazi, mikrognati, yarık yada yüksek damak, mental retardasyon, vertebral anormallikler, renal anormallikler ve konjenital kalp hastalıklarıyla birlikte olabilir (2).

Goldenhar- Gorlin sendromlu hastalar

yandaş anomalileri nedeniyle cerrahi ve dolayısıyla anestezi uygulamalarıyla karşılaşabilmektedir. Bu hastalarda zor hava yolu olasılığı vardır. Urachus kisti cerrahisi nedeniyle anestezi uyguladığımız hastamızda olası zor hava yolu ile başa çıkmada imkanlarımız doğrultusunda yaptıklarımız tartışıldı.

## OLGU

Goldenhar- Gorlin sendromu tanısı almış, 3 yaşında ve 8 kg. ağırlığındaki kız çocuğu urachus kisti nedeniyle çocuk cerrahisi kliniğine operasyon için başvurdu.

Ebeveynleri arasında akrabalık ilişkisi bulunmayan hasta sendromun tanısını yenidoğan döneminde kardiak şikayetlerle başvurduğu Hacettepe Tıp



**Resim 1.** Hastanın önden görünüşü (Fasial asimetri, epibulber dermoid, tortikollis)



**Resim 2.** Hastanın yandan görünüşü (Preauricular tag, skolyoz)

Fakültesi hastanesinde almıştır.

Preoperatif değerlendirmede sendroma ait preaurikular tag, epibulber dermoid, yüzde asimetri (sağ tarafta maksillofacial hipoplazi ve sağ mandibular hipoplazi), tortikollis, skolyoz (Resim1,2) ve daha önce kapanmış olduğu ifade edilen membranöz ventriküler septal defekt anomalileri ile gastroesofageal reflüsü mevcuttu. Baş ve boyun hareketleri tortikollisi nedeniyle hafif kısıtlıydı ve Wilson risk toplamı 2 (Ağırlık: 0, Baş-boyun hareketleri:1, Çene hareketi: 0, Çene yapısı:1, Diş yapısı:0 ) olarak değerlendirildi. Kan değerleri, EKG ve Akciğer grafisi skolyoza ait torakal vertebradaki minimal eğrilik dışında normaldi. Daha önce opere olmayan hasta birkaç kez radyolojik tetkikler için anestezi almıştı fakat uygulanan anestezi yöntem ile ilgili herhangi bir bilgi elde edilemedi.

Hastada zor entübasyon düşünüldüğünden, hasta yakınları bilgilendirilerek gerekirse trakeostomi açılabilmesi için izin alındı. Reflüsü nedeniyle H<sub>2</sub> reseptör blokleri ile premedike edildi. Hastanın yaşına ve kilosuna uygun çeşitli boylarda oral, nazal airwayler ve endotrakeal tüpler ile Miller ve Macintosh bladeler ve larengeal maske ve larengeal tüpler

hazırlandı. Hastanemizde pediatrik yaşa uygun fiberoptik bronkoskopi mevcut olmadığından bu tür bir hazırlık yapılmadı. Operasyon odasına alınan hasta rutin monitörizasyonun ( EKG, noninvaziv kan basıncı, SpO<sub>2</sub>, end-tidal CO<sub>2</sub>) ardından damar yolu açılarak dengeli pediatrik elektrolit solüsyon infüzyonuna başlandı. Öncesinde %100 O<sub>2</sub> ile hastayı rahatsız etmeyecek yakınlıkta yüz maskesi ile preoksijenize edilen hastanın anestezi indüksiyonuna, 1µgr/kg fentanil ve 0.1 mg/kg. midazolamın i.v. yavaş olarak uygulanması ile başlandı. Daha sonra %50 N<sub>2</sub>O -%50 O<sub>2</sub> karışımında %4 sevofluran inhalasyonu ile indüksiyona devam edildi. Spontan solunumu korunarak yüz maskesi ile ventile edilen hastanın ventilasyonu sırasında herhangi bir sorunla karşılaşılmadı. Hastanın entübasyonunun kas gevşeticisiz olarak gerçekleştirilmesi planlandı. Mallampati skoru 3 olan hastanın laringoskopisi Miller 2. blade ile sorunsuz gerçekleştirildi. Entübasyon 4.0 mm. kafsız tüp ile denendi ve ilk denemede hasta başarıyla entübe edildi. Entübasyon kapnografi ve oskültasyonla doğrulandı. Anestezi idamesi %50 O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>O ve %2 sevofluran karışımı ile sağlandı. Operasyonun hiçbir aşamasında kas gevşetici ve ek analjezik gereksinimi olmadı. Operasyon 35

dakika devam etti. Spontan solunumunu koruduğumuz hasta uyanık olarak ekstübe edildi. Operasyon sonrası yaklaşık iki saat süre ile anestezi sonrası bakım ünitesinde gözlediğimiz hastayı Aldret skorlaması 10 olarak sorunsuz şekilde kliniğine gönderdik

## TARTIŞMA

Berberindeki doğumsal anomalileri nedeniyle Goldenhar-Gorlin sendromlu hastalarda anestezi tekniğinin titizlikle belirlenmesi gerekmektedir. Kraniofasial ve vertebral anomalilerin varlığı zor hava yolu riskini arttırır. Ayrıca operasyonun acil veya elektif şartlarda kabul edilmesi de hava yolunun güvence altına alınması noktasında önemlidir (3). Biz hastamızı elektif şartlarda hazırlayarak zor entübasyon ile başa çıkmak için zaman kazandık.

Preoperatif değerlendirme anestezi yönetiminde hayati öneme sahiptir. Hastamızda operasyon öncesi yaptığımız değerlendirmede tespit ettiğimiz skolyoz, tortikollisine bağlı yüzündeki asimetri, mallampati skorlaması bizi zor entübasyon olasılığı yönünden uyardı. Bu nedenle imkanlarımız ölçüsünde teknik hazırlıkların yanı sıra hastanın spontan solunumunu korumaya yönelik anestezi yönetimini tercih ettik.

Anestezi indüksiyonunda verilen intravenöz anesteziklerin entübasyon koşullarını daha iyileştirdiği ifade edilmektedir (3). Biz de öneriler doğrultusunda intravenöz anesteziklerle indüksiyona başlayarak sonrasında inhalasyon anesteziyiyle hastamızı derinleştirdik. Karşılaşılabileceğimiz önemli sorunlardan biri de maske ventilasyondaki güçlük fakat herhangi bir güçlük yaşamadık.

Goldenhar-Gorlin sendromlu hastalar güçlük entübe edilmekte ve sıklıkla defalarca uygulanan laringoskopi neticesi hava yolu travmatize olmaktadır. Bu nedenle nazal entübasyon, larengeal maske, fiberoptik entübasyon ve gerektiğinde trakeostomi gibi uygulamalara hazırlıklı olunmalıdır (4). Biz de bu yönde hazırlıklarımızı imkanlarımız ölçüsünde tamamlayarak uyanık entübasyon için gereken şartları hazırladık.

Altıntaş ve ark. (5) ectropion cerrahisi uygulanacak 4 yaşındaki Goldenhar-Gorlin sendromlu hastayı kas gevşeticisiz olarak entübe etmeye karar vermiş, anestezi olarak propofol (2.0 mg/.kg). ve remifentanil (1 µgr/kg) kullanmışlardır. Anestezi indüksiyonunda herhangi bir sorunla karşılaşmayan yazar laringoskopi için ilk girişiminde Macintosh 2 blade ile başarısız olunca Miller 2 blade geçerek 4.5 mm. trakeal tüple entübasyon girişiminde bulunmuştur. İlk seferde başarısız olan yazar tüp numarasını küçülterek (4 mm) stile yardımıyla tekrar entübasyon girişiminde bulunmuş ve bu kez başarılı olmuştur. Anestezi idamesinde %1 sevofloran'ı %50 O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>O karışımı ile kullanan yazar hiç kas gevşeticisi kullanmadan anesteziyi sorunsuz olarak tamamlamıştır. Biz propofol kullanımını, 3 yaş öncesi pediatrik yaş grubunda halen tartışmalı olmasından dolayı tercih etmedik ve anestezi indüksiyonu için midazolam (0.1 mg/kg) ve fentanil (1 µgr/kg) kullandık. Kabalak ve ark.(6) doğumsal kalça çıkığı nedeniyle operasyonu planlanan 6 aylık hastada kas gevşeticisi uygulayarak kör entübasyonu, ösefagusa klavuz olarak gönderdikleri entübasyon tüpü yardımıyla ikinci seferde başarabilmiştir. Jones ve ark. (7) 23 ay - 14 yaş arasında işitme cihazı takılması için anestezi alan Goldenhar-Gorlin sendromlu 43 hastanın tümünde hava yolunu sağlamada larengeal maske kullanmış ve larengeal maskenin travmaya neden olmaksızın güvenli, kolay ve hızlı uygulama sağlayacağını vurgulamıştır.

Sukhupragam ve ark. (8) 10 yaşındaki keratoplasti operasyonu planlanan ve zor hava yolu öngörülen hastayı preoksijenize ettikten sonra tedricen konsantrasyonunu arttırdıkları sevofloran indüksiyonu ile anesteziyi derinleştirmişler ve hava yolu manüplasyonunu rahatlatmak için 50 mg. propofol kullanarak esnek larengeal maskeyi rahatlıkla yerleştirmişlerdir. Anestezi idamesini %30 O<sub>2</sub> / %70 N<sub>2</sub>O karışımında %2 sevofloran ile sağlayarak anestezinin hiçbir aşamasında kas gevşeticisi kullanmamışlar ve analjezik olarak aralıklı toplam 30µgr fentanil kullanmışlardır. Hastamızın spontan solunumunu korumamız hava yolunu

sağlarken bize güven vermiş ve ilk seferde sorunsuz şekilde endotrakeal entübasyonu kolaylaştırmıştır.

Teknolojideki ilerlemelerin paralelinde geliştirilen alternatif hava yolu araçları zor hava yolu olgularında anesteziyologların işini kolaylaştırarak hem hasta, hem de anesteziyoloğun güvenliğini arttırmıştır. Milne ve ark. (9) 9 yaşındaki Goldenhar sendromlu, kulak debrütmanı ve diş çekimi için genel anestezi alacak olan kız çocuğunda % 8 sevofloran indüksiyonu ve aralıklı olarak uygulanan propofol (2mg/kg) ile kas gevşeticisiz olarak gerçekleştirmeye çalıştıkları direk laringoskopide başarısız olunca Glidescope adı verilen bir videolaringoskopi yöntemiyle birkaç deneme sonrası yeterli kalitede görüntü sağlayarak hastayı entübe etmişlerdir. Özlü O ve ark. (10) posterior fossa dekompresyonu ve oksipitoservikal füzyon operasyonu planlanan Goldenhar sendromlu 6 yaşındaki çocukta, midazolam (7 mg) ile premedikasyon sonrası nazal topikal lokal anestezi uygulayarak fiberoptik bronkoskopi ile ilk girişimde hastayı entübe etmişlerdir. Anestezi idamesini desfluran %50 O<sub>2</sub> /hava karışımında, kas gevşeticisi (0.1 mg/kg vekuronyum) kullanarak sağlamışlardır. Hava yolu güçlüğü öngörülen olgumuzda maske ventilasyonu ve entübasyonun ilk seferde ve sorunsuz şekilde gerçekleştirilmesi bizi oldukça rahatlatmış ve alternatif hava yolu tekniklerine ihtiyaç duymamıza gerek kalmamıştır.

Zor entübasyon olasılığının oldukça yüksek olduğu böylesi sendromlarda hasta ve anesteziyoloğun güvenliğini artırmak için, preoperatif değerlendirmenin eksiksiz olarak yapılması gerekmektedir. Entübasyon başarısı için ise anestezi ekipmanının ve tekniğinin önceden belirlenerek, gerekli hazırlıkların yapılmasının önemli olduğunu düşünmekteyiz.

#### **KAYNAKLAR**

1. Goldenhar M. Associations malformatives de l'oneil et de l'oreille, en particulier le syndrome epibulbaire-appendices auriculaires dermoide fistula auris congenita et ses relatons avec la dysostose mandibulo faciale. J Genet Hum 1952;1:243-82.
2. Gorlin RJ, Jue KL, Jacobsen U, Goldschmidt E. Oculoauriculo-vertebral dysplasia. J Pediatr 1963;63: 991-9.
3. Nijhawan N, Morad Y, Seigel-Bartelt J, Levin AV. Caruncle abnormalities in the oculo-vertebral spectrum. Am J Med Genet 2002 15;113: 320-5.
4. Cooper CM, Murray-Wilson A. Retrograde intubation. Management of a 4.8- kg, 5-month infant. Anaesthesia 1987;42:1197-1200.
5. Altıntaş F, Çakmakkaya ÖS. General anesthesia for a child with Goldenhar syndrome. Pediatric Anesthesia 2005;15: 529-30.
6. Kabalak A, Pehlivan VF, Akçay F. Goldenhar sendromlu olguda zor entübasyon: Olgu sunumu. T Klin Anest Reanim 2004;2: 83-6
7. Jones SE, Dickson U, Moriarty A. Anaesthesia for insertion of bone-anchored hearing aids in children: 7-year audit. Anesthesia 2001;56: 777-80.
8. Sukhupragam W, Rosenblatt WH. Airway management in a patient with Goldenhar syndrome: a case report. J Clin Anesth 2008; 20(3): 214-7.
9. Milne AD, Dower AM, Hackmann T. Airway management using the pediatric GlideScope in a child with Goldenhar syndrome and atypical plasma cholinesterase. Paediatr Anaesth 2007; 17(5): 484-7.
10. Özlü O, Şimşek S, Alaçakır H, Yiğitkanlı K. Goldenhar syndrome and intubation with the fiberoptic bronchoscope. Paediatr Anaesth 2008; 18(8) 793-4.