

Megalensefali-kapiller malformasyon sendromu ve anestezi*

Metin Alkan¹, Mustafa Arslan¹, Kutluk Pampal¹, Gürsel Levent Oktar², Elife Türkan³

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Anesteziyoloji ve Reanimasyon ve ²Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalları, Ankara
³Sağlık Bakanlığı Etimesgut Devlet Hastanesi, Ankara

Megalensefali-kapiller malformasyon sendromu; makrosefali, kortikal beyin malformasyonları ve polimikrogri, beyin ve vücutta asimetric büyüme, jeneralize veya fasiyal kapiller malformasyonlar, sindaktili/polidaktili gibi dijital anomaliler ve bağ dokusu hastalıkları ile seyretmektedir. Özellikle visseral subkutanöz-kavernöz hemanjiyomlar ve variköz genişlemeler gibi hastalığa eşlik eden patolojiler ameliyat sürecinde beklenenden daha fazla kanamaya yol açarak anestezi yönetimini komplike hale getirebilmektedir. Bu olgu sunumunun da Megalensefali-Kapiller Malformasyon sendromu tanısıyla izlenen ve alt ekstremitede variköz genişlemeler nedeniyle cerrahi uygulanan bir hastadaki anestezi deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Vasküler malformasyon, anestezi, venöz yetmezlik

Megalencephaly-capillary malformation syndrome and anesthesia

Megalencephaly-capillary malformation syndrome is characterized with macrocephaly, cerebral cortical malformations, polymicrogria, asymmetry of brain and whole body, generalized or facial capillary malformations, digital anomalies such as syndactyly or polydactyly and connective tissue disease. Bleeding may be more than expected in these patients because of visceral subcutaneous cavernous hemangiomas and varicose dilatations and may complicate the anesthetic management. The aim of this report is to describe the anesthetic management of a patient with Megalencephaly-capillary malformation syndrome undergoing surgery for varicose dilatations of the lower extremity.

Key words: Vascular malformation, anesthesia, venous insufficiency

*Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 2013 Antalya kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Giriş

Makrosefali-kapiller malformasyon sendromu (M-CM) olarak da bilinen ve ilk defa Moore ve ark.(1) tarafından tanımlanmış olan bu sendrom, yakın zamanda Megalensefali-Kapiller Malformasyon sendromu (MCAP) olarak tekrar isimlendirilmiştir.

Megalensefali-kapiller malformasyon sendromunun da, makrosefali, kortikal beyin malformasyonları ve polimikrogri, beyin ve vücutta asimetric büyüme, jeneralize veya fasiyal kapiller malformasyonlar, sindaktili/polidaktili gibi dijital anomaliler ve bağ dokusu hastalıkları görülebil-

mektedir (2). Özellikle ayırt edici nitelikte olan santral sinir sistemi bulguları arasında; ventrikülomegali, öncelikle lateral ventrikülde olmak üzere asimetric, polimikrogri gibi kortikal beyin malformasyonları, posterior fossada sıkışmaya ve serebellar tonsiller ektopiye neden olan büyük serebellum, kalınlaşmış korpus kollozum sayılabilir (2). Ayrıca hastalığın teşhisi için Martinez-Gleez ve ark. (3) tarafından majör tanı kriterleri (makrosefali, kapiller malformasyonlar, asimetric büyüme ve nöro-görüntüleme bulguları) ve minör tanı kriterleri (gelişme geriliği, orta hat kapiller fasiyal malformasyon, neonatal hipotoni, sindaktili veya polidaktili, frontal bossing, bağ dokusu anomalilikleri ve hidrosefali) önerilmiştir. Bu hastalarda kutis marmaratus telenjektazisi, visseral-subkutanöz kavernöz hemanjiyomlar ve variköz vasküler genişlemeler de sıklıkla gözlenebilmektedir (2). Ayrıca bazı alt tiplerinde atriyal flutter gibi aritmilere bağlı ani ölümler de bildirilmiştir (4).

Yazışma Adresi:

Metin Alkan
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara

E-posta: metoalkan@gmail.com

Bu hastalıkla ilgili deęişik nedenlerden dolayı yayınlar rapor edilmesine raęmen yaptığımız literatür taramasında anestezi yönetimi ile ilgili herhangi bir yayına rastlamamız nedeniyle alt ekstremitelerde variköz genişlemelerden dolayı cerrahi operasyon geçiren bir hastada anestezi deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Olgu

Onsekiz yaşında 70 kg ağırlığında, 165 cm boyunda kadın hasta Kardiyovasküler Cerrahi Klinięi tarafından alt ekstremitelerde yüzeysel venöz yetmezlik ameliyatı için danışıldı. Preoperatif muayenesinde hastanın özgeçmişinde MCAP tanısıyla takip altında olduęu ve 16 yaşında apendektomi ameliyatı geçirdięi belirlendi. Yapılan fizik muayenesinde makrocefali, mavi sklera, sol ayak baş parmağında disformik görünüm tespit edildi. Sol taraf baş-boyun, gövde, sol taraf ekstremitelerin tamamını tutan kapiller hemanjiyom görünümü (Resim 1) ve sol alt ekstremitelerde yaygın variköz genişlemeler mevcuttu (Resim 2). Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde kalvaryumda diplo mesafesinde genişleme ve medüller heterojen patolojik sinyal deęişikliği tespit edildi. Yapılan rutin preoperatif deęerlendirmesinde hemogram, biyokimyasal deęerleri ve kanama parametreleri normal sınırlar içerisindeydi. Ekokardiyografisinde ve EKG'de patolojik bir bulguya rastlanmadı. Preoperatif deęerlendirmede uyguladığımız anestezi yöntemi ile ilgili deneyimlerimiz, bilimsel makale olarak paylaşma isteęimiz hasta ile konuşuldu ve gerekli izin alındı.

Ameliyat öncesi 8 saat açlık süresi sağlanan hasta herhangi bir premedikasyon uygulanmaksızın operasyon odasına alındı. Hastaya elektrokardiyografi (EKG), nonivaziv kan basıncı ve puls oksimetri ile periferik oksijen saturasyonu monitörizasyonu yapıldı. Hastaya sağ el sırtından 18 G intraketle intravenöz kanülasyon uygulandı. Herhangi bir zor havayolu ihtimaline karşı gerekli malzemeler (farklı entübasyon bleydleri, gum elastik buji, laringeal maske airway, fiberoskop, video laringoskop) hazır bulunduruldu. Anestezi indüksiyonu 2 mg/kg propofol ve 10 mg roküronyum ile yapıldı ve ardından 3 numara klasik LMA ile havayolu kontrolü sağlandı. Tidal volüm 560 ml, solunum sayısı dakikada 12 olacak şekilde kontrollü modda anestezi cihazına baęlandı. Anestezi idamesi remifentanil 0.2 µg/kg/dk ve % 50 oksijen olacak şekilde oksijen-hava karışımı ile 3 L/dk lık akımla 1 MAK izofluran kansantrasyonu ile sağlandı. Hastada sol bacak vena safena magna çıkarıldı.



Resim 1: Hastanın genel görünümü



Resim 2: Hastanın venöz yetmezlik görüntüsü

Ameliyat süresince yaklaşık 1000 ml kanaması olan hastaya 1000 mL %0.9 serum fizyolojik ve 1000 mL ringer laktat infüzyonunun dan sonra bakılan Hb deęerinin de 7.8 mg/dL ölçülmesi üzerine iki ünite eritrosit süspanasyonu verildi. Operasyon sürecinde hemodinamik açıdan stabil seyreden ve başka herhangi bir problem yaşanmayan hasta operasyon bitiminde sorunsuz şekilde uyandırıldı. Postoperatif analjezi amaçlı tenoksikam 20 mg (OKSAMEN-L™ enjektabl 20 mg, Mustafa Nevzat İlaç Sanayi A.Ş., İstanbul/Türkiye) ve 5 mg morfin titre edilerek iv yoldan

uygulandı. Yaklaşık 30 dakika derlenme ünitesinde takip edilen hastanın Aldrete derlenme skoru (5) 10 olması üzerine servise gönderildi.

Tartışma

Megalensefali-kapiller malformasyon sendromunda fiziksel ve nöro-görüntüleme bulguları benzersiz özelliklere sahip olduğu belirtilmiştir. Bizde bu hastalarda mevcut patolojilerden dolayı anestezi yönetimini komplike hale getirebilecek çok sayıda problem olabileceğini düşünüyörüz.

Bağ dokusu dispilazisi ve eklemelerde hiper-mobilite bu hastalarda sıklıkla rapor edilmiştir (2). Ciltte hiperelastite, kalın subkutanöz doku görüntüsü ve ligamanlar da gevşeklik izlenebilmektedir. İlaveten makrosefali varlığı genel anestezi sırasında havayolu yönetimini komplike hale getirebilir. Dolayısıyla bu hastalarda zor havayolu açısından dikkatli olunması gerektiğini ve preoperatif dönemde gerekli tüm önlemlerin alınması gerektiğini düşünüyörüz. Ayrıca eklem hiper-mobilitesi ve ligamentlerde gevşeklikten dolayı entübasyon sırasında başın hiper-ekstansiyonundan özellikle kaçınılmalıdır. Bu nedenle hastamızda zor havayolu için gerekli hazırlıklardan sonra hem endotrakeal entübasyon sırasında uygulanan başın hiper-ekstansiyonundan kaçınmak hemde olası bir zor entübasyon ihtimaline karşı supraglottik hava yolu araçlarından birisi olan LMA'yı kullandık ve takibinde herhangi bir sorun yaşamadık. Alt ekstremitelerde varis cerrahisinde sıklıkla uyguladığımız spinal anestezi gibi rejyonel anestezi tekniklerini hastanın sırt bölgesinde de mevcut olan kapiller hemanjiyomdan dolayı uygun bir anestezi seçimi olabileceğini düşünmedik.

Hipotoni ve özellikle neonatal hipotoni MCAP'da sık görülen bir bulgudur. Primer olarak santral veya bağ dokusu hastalıkları sonucu parsiyel periferik hipotoni olarak görülebilir. Çocukluk çağının ilk dönemlerinde spastite olmadan hipotoni ve pseudo-bulber bulgular görülürken daha ileri dönemlerde spastite ile birlikte pseudo-bulber bulgular sıklıkla izlenebilmektedir. Her ne kadar anestezi yönetimini komplike hale getirebilecek spastite ve pseudo-bulber bulguların sık görüldüğü bildirilsede bizim olgumuzda bu bulgular mevcut değildi.

Megalensefali-kapiller malformasyon sendromunda vasküler anomaliler baskın şekilde görülebilmektedir. Yaygın

olarak görülen kapiller malformasyonlar vücudun herhangi bir yerinde veya yüzde, izole ya da yaygın şekilde (kutis marmorata görünümüne benzer) izlenebilmektedir. Ek olarak hastalarda internal veya eksternal yerleşimli infantil hemanjiyom, aberran damarlar, vasküler ring, dilate venler ve venöz anevrizmalara rastlanabilmektedir. Yaygın kapiller hemanjiyom ve artmış variköz genişlemelerden dolayı özellikle vasküler girişim geçirecek hastalarda ameliyat öncesi uygun miktarda kan ürünlerinin temini sağlanmalıdır. Ayrıca operasyon boyunca kanama miktarı yakın takip edilmelidir. Biz de normal şartlarda varis cerrahisi ameliyatlarında preoperatif dönemde herhangi bir kan ürünü hazırlığı yapmamamıza rağmen bu hastada fazla kanama olabileceğini düşünüp 3 ünite eritrosit süspansiyonu hazırladık. Cerrahi sırasında sıvı replasmanı ile hemodinamik stabiliteyi koruyabilmemize rağmen preoperatif Hb değeri 12.4 olan ve yaklaşık 1000 mL kanaması olan hastanın intraoperatif bakılan Hb değerinin de 7.8 mg/dL ölçülmesi, kanamanında devam etmesi üzerine 2 ünite eritrosit süspansiyonu ile replasman yaptık.

Megalensefali-kapiller malformasyon sendromunda sık olmamakla beraber izole kardiyak malformasyonlar da tanımlanmış ve aritmilere bağlı yenidoğan döneminde ölümler bildirilmiştir (2, 4). Aritminin kesin nedeni bilinmemekle beraber kardiyak iletim sisteminde defekt ya da serebellar büyümeye bağlı olarak vagal baskılanma sonucu geliştiği düşünülmektedir (2). Dolayısıyla herhangi bir nedenle ameliyata alınacak bu hastalarda genel anestezi öncesi kardiyak açıdan detaylı muayenelerinin yapılması ve semptomatik olmasalar bile ekokardiyografi gibi daha ileri tekniklerle preoperatif dönemde değerlendirilmeleri gerektiğini düşünüyörüz. Tüm bunlara ek olarak gerek intraoperatif gerekse postoperatif dönemde yakın kardiyak monitörizasyon ve aritmi durumunda hızla müdahale olanakları sağlanmalıdır. Hastamızın özgeçmişinde herhangi bir kardiyak yakınması olmamasına rağmen her olasılığı düşünüp preoperatif dönemde ekokardiyografi ve EKG tetkiklerini yaptık herhangi bir anormallik tespit edemedik.

Sonuç olarak MCAP olgularında hem oluşabilecek solunum yolu problemleri açısından dikkatli olunması gerektiğini, hemde intraoperatif dönemde gelişebilecek kanama ve aritmiler açısından gerekli tüm önlemlerin önceden alınması gerektiği kanısındayız.

Kaynaklar

1. Moore CA, Toriello HV, Abuelo DN, et al. Macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita: a distinct disorder with developmental delay and connective tissue abnormalities. Am J Med Genet 1997;70:67-73.
2. Mirzaa GM, Conway RL, Gripp KW, et al. Megalencephaly-capillary malformation (MCAP) and megalencephaly-polydactyly-poly-microgyria-hydrocephalus (MPPH) syndromes: two closely related disorders of brain overgrowth and abnormal brain and body morphogenesis. Am J Med Genet A 2012;158A:269-91.
3. Martínez-Glez V, Romanelli V, Mori MA, et al. Macrocephaly-capillary malformation: Analysis of 13 patients and review of the diagnostic criteria. Am J Med Genet A 2010;152A:3101-6.
4. Yano S, Watanabe Y. Association of arrhythmia and sudden death in macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita syndrome. Am J Med Genet 2001;102:149-52.
5. Aldrete JA, Kroulik D. A postanesthetic recovery score. Anesth Analg 1970;49:924-34.