

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON ANABİLİM DALI

MUKOPOLİSAKKARİDOZİSLİ HASTALARIN ANESTEZİ VE
PERİOPERATİF KOMPLİKASYONLAR AÇISINDAN
RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ

Dr. Bahar İÇMELİ GÜN

UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır

ANKARA
2014

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON ANABİLİM DALI

**MUKOPOLİSAKKARİDOZİSLİ HASTALARIN ANESTEZİ VE
PERİOPERATİF KOMPLİKASYONLAR AÇISINDAN
RETROSPEKTİF OLARAK DEĞERLENDİRİLMESİ**

Dr. Bahar İÇMELİ GÜN

UZMANLIK TEZİ
Olarak Hazırlanmıştır

TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. İsmail Aydın ERDEN

ANKARA
2014

TEŞEKKÜR

Anesteziyoloji ihtisas eğitimim süresince; mesleğimizi sadece temel ilkeler ile değil etik kuralları ve bir anestezi uzmanında olması gerekli olan yeterliklerin öğretilmesinde önemli katkısı olan ve her alanda bana destek olan değerli hocam Sayın Prof. Dr. Ülkü AYPAR' a,

Tıpta uzmanlık eğitimim süresince geleceğe yönelik anestezi uygulamalarını öğreten, araştırmaya ve sorgulamaya teşvik eden, her biri ayrı bir özelliği ile zirve olan ve bana örnek olan, her zaman öğrenecek birşeylerin olduğunu bana öğreten ve anlayışlarını hiçbir zaman esirgemeyen hocalarım, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalının tüm Öğretim Üyelerine,

Tezimin oluşmasında yardımlarını esirgemeyen, akademik ve manevi desteğini sabırla ve anlayışla hissettiğim Tez Danışmanım Sayın Doç.Dr. İsmail Aydın ERDEN'e,

Eğitim süresince aynı çatı altında tecrübelerimi paylaştığım Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı'ndaki tüm asistan arkadaşlarıma,

Tüm anestezi tekniker ve teknisyenlerine, tüm ameliyathane çalışanlarına,
Bana destek veren eşime, aileme ve biricik kızıma,
sonsuz teşekkürlerimi ve şükranlarımı sunarım

Dr. Bahar İÇMELİ GÜN

ÖZET

İçmeli Gün, B. Mukopolisakkaridozisli Hastaların Anestezi ve Perioperatif Komplikasyonlar Açısından Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Uzmanlık Tezi, Ankara, 2014.

Mukopolisakkaridozlar (MPS), lizozomlar içinde spesifik bir enzim eksikliğine bağlı olarak glikozaminoglikan birikimi ile giden kalıtsal, kronik, ilerleyici ve multisistem tutulum gösteren bir metabolik hastalık grubudur. Tipik klinik belirtiler; kaba yüz görünümü, kulak burun boğaz problemleri, iskelet displazileri, büyüme gelişme geriliği, servikal instabilite, servikal kord kompresyonu, organomegali, görme ve işitme bozuklukları, eklem kontraktürleri, herniler ve kardiyopulmoner problemler olarak sıralanabilir.

Organ patolojileri nedeniyle sık operasyon gerektiren bu hastaların anestezi, sistemik sorunlar, restriktif pulmoner ve kardiyovasküler hastalık varlıkları nedeniyle özellik gösterir. Sonuç olarak MPS' li hastalar preoperatif, perioperatif ve postoperatif dönemde anestezi açısından zorluklar ve riskler taşırlar.

Bu çalışmada amacımız ise; anestezi açısından risk grubu olarak değerlendirilen MPS'li hastaların hastanemizdeki operasyon ve anestezi kayıtlarını retrospektif olarak değerlendirerek; hastaların anestezi riskleri ve bu hastalara uygulanan anestezi yöntemleri hakkında verileri değerlendirmektir.

Bu maksatla hastanemizde Ocak 2005-Ocak 2013 tarihleri arasında ameliyata alınmış 23 adet mukopolisakkaridoz hasta dosyası taranmıştır. Hastaların her işlemi için ayrı anestezi kağıtları incelenmiş ve ayrı değerlendirme formları tutulmuştur. Böylelikle çalışmada 35 vaka (cerrahi işlem) değerlendirilmiştir. Hasta yaş aralıkları 2 ve 15 yaş arasındadır.

Perioperatif veriler açısından hastalar en sık Kulak Burun Boğaz cerrahisi ile anestezi almıştır. Bu hastalarda anestezi indüksiyonunda en fazla intravenöz propofol kullanılmıştır. En sık karşılaşılan havayolu problemi ise zor entübasyon olarak ortaya çıkmaktadır.

Hastalarda kullanılan havayolu teknikleri olarak; 25 direk laringoskopi denemesinin 22'si başarılı olmuştur. Acil trakeostomiye sadece bir hastada ihtiyaç duyulmuştur.

Çalışmamızda, anestezi alan MPS'li çocuk hastalarda en sık görülen solunum problemi OSAS olmuştur. Hastaların tamamında kardiyak bulgular mevcuttur. Genel anestezi öncesi kardiyak risklerin belirlenmesi ve kardiyak konsültasyon sonuçlarının anestezi ve cerrahin ortak değerlendirmesi çok önemlidir. Çalışmada havayolu problemleri insidansının yaşla bir ilgisi olduğuna dair bir bulgu bulunamamıştır.

Sonuç olarak; MPS'li hastalarda zor havayolu varlığı ve kardiyopulmoner patolojiler hastaya yaklaşımın çok dikkatli olunmasını gerektirir. Bu hastalığın patofizyolojisinin bilinmesi ve ileri havayolu gereçlerini kullanarak dikkatli bir ekip çalışması bu tip hastalara yaklaşımı kolaylaştırarak perioperatif morbiditeyi azaltır.

Anahtar kelimeler: Mukopolisakkaridoz, perioperatif değerlendirme, zor havayolu, anestezi, havayolu yönetimi, komplikasyonlar

ABSTRACT

İçmeli Gün, B. The retrospective evaluation of the Mucopolisaccharidozis patients regarding anesthesia and perioperative complications. Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation, Master Thesis, Ankara, 2014.

Mucopolisaccharidozis (MPS) is a chronic, hereditary, longlasting, progressive, multi eclipsed metabolic disasea which origins from the deficiency of a specific enzyme in lizozoms with aggregation of glikozaminoglikan. Typical clinical symptoms are; rough face picture; ear, nose, throat problems, spinal displazi, growth retardation, servical instability, servical cord compression, visial and auditory defects, joint contra, herny and cardiopulmoner problems.

The anesthesia of these patients needs special care because of the systemic problems from the frequent operations regarding organ pathologies and the existence of the restriktive and kardiovasküler disasea with the air way obstructions. As a matter of fact, MPS patients show anesthetic problems and higher risks at perioperative, peroperaitve and postoperative stages.

Since the MPS patients are a risk group, the aim of this study is to evaluate the anesthesia risk and practice strategies retrospectively with the records of the patients under surgery and anesthesia at our hospital.

For his purpose 23 patients' case which had operations between January 2005- January 2013 were evaulated. Different forms of anaesthesia were recorded in order to evaulate 35 single surgery operations. Patients' age vary between 2 and 15 years.

Patients were mostly under ear nose throat surgery. Most frequently patients were induced by propofol and intravenous. Diffucult intubation was the primer diffully observed.

22 of 25 direct laryngoscopy performed were succesfull regarding different airway approach. For only one patient emergency tracheotomy existed.

In our study the most frequent respiratory problem was OSAS. All patients had cardiac risks so it is always critical to evaluate the cardiac risks together with the surgeon before operation. There were no clear findings regarding the relation between the age and airway problems incidence.

As a result; for MSP patients it is obligatory to approach patients carefully because of diffucult intubation and cardiopulmoner pathologies are risks to be overcome. The more data collected about the physiopathology of mucopolysaccharidosis patients with a careful team work and usage of advanced airway techniques, the less mortality at perioperative stage will exist.

Key Words: Mucopolisaccharidozis, perioperative evaluation, difficult airway, anaesthesia, airway management, complications

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	iii
ÖZET	iv
ABSTRACT	v
İÇİNDEKİLER	vi
SİMGELER VE KISALTMALAR	viii
ŞEKİLLER	ix
TABLolar	x
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	2
2.1 Solunum Sistemi Anatomisi	2
2.1.1. Ağız Boşluğu	2
2.1.2 Burun Boşluğu	3
2.1.3 Farinks	3
2.1.4 Larinks	4
2.1.5 Larinksin Kıkırdakları	5
2.1.6 Larinks Kasları:	5
2.1.7 Larenksin Damar ve Sinirleri	6
2.2 Hava Yolu Kontrolünde Kullanılan Gereçler	7
2.2.1 Oral ve nazal airway	7
2.2.2 Yüz Maskesi	8
2.2.3 Balon-Valf-Maske Ünitesi (Bag-Valve-Mask Unit - Ambu)	8
2.2.4 Laringoskop ve Laringoskop Bleydleri	8
2.2.5 Endotrakeal Tüp	8
2.3 Zor Hava Yolu	9
2.3.1 Tanım	10
2.3.2 Zor Entübasyon Nedenleri	12
2.3.3 Zor entübasyon klinik bulgular ve değerlendirme	13
2.3.4 Zor Ventilasyon	16
2.3.5 Hava Yolu Değerlendirilmesinde Kullanılabilecek Testler ve Ölçütler	17
2.3.6 Zor Hava Yolu Yönetimi	19
2.3.7 Zor Hava Yolu Algoritmaları	27

2.3.8 Zor Hava Yolu Yönetiminde Kullanılabilecek Alternatif Hava Yolu Gereçleri	30
2.3.9 Trakeotomi ve Trakeostomi	33
2.4 Mukopolisakkaridozlar	36
2.4.1 Hurler Sendromu	37
2.4.2 Scheie Sendromu	38
2.4.3 Hurler-Scheie sendromu	39
2.4.4 Hunter sendromu	39
2.4.5 Sanflippo sendromu	39
2.4.6 Morquio sendromu	40
2.4.7 Maroteaux- Lamy sendromu	40
2.4.8 Sly sendromu	41
2.4.9 MPS Tip IX	41
2.5.Mps' li Hastalar ve Anestezisi	41
3. MATERYAL VE METOD	43
4. BULGULAR	44
4.1 Demografik Veriler	44
4.2 Metabolik Veriler:	46
4.3 Perioperatif Veriler	47
4.4. Anestezik Veriler	48
4.4.1 Anestezik Veriler-II	49
4.4.2. Anestezi İndüksiyonunda Kullanılan Yöntem	50
4.5. Havayolu Problemleri	51
4.6 Kullanılan Havayolu Teknikleri	52
4.7 Havayolu Yönetimi Ve Komplikasyonlar	53
4.8. Havayolu Problemleri Sıklığının Yaşla İlişkisi	54
5. TARTIŞMA	55
6. SONUÇ	63
7. KAYNAKLAR	64

SİMGELER VE KISALTMALAR

ASA	: American Society of Anesthesiologists
AY	: Aort Yetmezliği
AVP	: Aort Valve Prolapsuse
BİPAP	: Bi- level Positive Airway Pressure (İki Dereceli Pozitif Havayolu Basıncı)
BMI	: Body Mass Index
DAS	: Difficult Airway Society
DKMP	: Dilate Kardiyomyopati
ET CO₂	: End tidal karbondioksit
FOB	: Fiberoptik Bronkoskop
FOE	: Fiberoptik Entübasyon
FTR	: Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon
GAG	: Glikozaminoglikan
ILMA	: Entübasyon LMA sı
LMA	: Laringeal Maske Airway
MPS	: Mukopolisakkaridozis
MY	: Mitral Yetmezlik
MVP	: Mitral Valve Prolapsuse
OSAS	: Obstruktif Sleep Apne Sendromu
PTJV	: Perkütan Transtrakeal Jet Ventilasyon
PHT	: Pulmoner Hipertansiyon
TARD	: Türk Anestezi Reanimasyon Derneği
TTJV	: Transtrakeal Jet Ventilasyon
ZHY	: Zor Havayolu

ŞEKİLLER

Şekil 1. ASA Zor Havayolu Hareket Planı	28
Şekil 2. Zor Havayolu Yönetim Algoritması	29

TABLULAR

Tablo 1.	Havayolu yönetimini etkileyen klinik durumlar	14
Tablo 2.	Preoperatif havayolu muayenesi	15
Tablo 3.	Zor maske ventilasyonunun olası nedenleri	16
Tablo 4.	Yetersiz maske ventilasyonu belirtileri	17
Tablo 5.	Havayolu yönetimi arabasinda bulunması gerekenler	20
Tablo 6.	Anestezi alan MPS'li çocuk hastaların klinik sistem patolojileri	44
Tablo 7.	Ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların komorbid özellikleri	45
Tablo 8.	Ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların metabolik özellikleri	46
Tablo 9.	Ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların perioperatif özellikleri	47
Tablo 10.	Ameliyata alınıp anestezi alan MPS'li çocuk hastaların anestezi özellikleri: Veriler n(%) şeklinde verilmiştir.	49
Tablo 11.	Ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların anestezi özellikleri	49
Tablo 12.	Anestezi indüksiyonunda kullanılan yöntem	50
Tablo 13.	Oluşan havayolu problemleri	51
Tablo 14.	Kullanılan hava yolu tekniklerinin dağılımı	52
Tablo 15.	Havayolu yönetimi ve Komplikasyonlar	53
Tablo 16.	Havayolu problemleri sıklığının yaşla ilişkisi	54

1. GİRİŞ

Mukopolisakkaridozlar (MPS), lizozomlar içinde spesifik bir enzim eksikliğine bağlı olarak glikozaminoglikan birikimi ile giden kalıtsal, kronik, ilerleyici ve multisistem tutulum gösteren bir metabolik hastalık grubudur. Tipik klinik belirtiler; kaba yüz görünümü, kulak burun boğaz problemleri, iskelet displazileri, büyüme gelişme geriliği, servikal instabilite, servikal kord kompresyonu, organomegali, görme ve işitme bozuklukları, eklem kontraktürleri, herniler ve kardiyopulmoner problemler olarak sıralanabilir.

Organ patolojileri nedeniyle sık operasyon gerektiren bu hastaların anestezisi sistemik sorunlar nedeniyle özellik gösterir. Özellikle yüz deformitesi, nazofaringeal mukopolisakkarid birikimi ve eklem-kemik deformitelerine bağlı hava yolu sağlanmasındaki güçlük bu hastalarda sık karşılaşılan bir sorundur(1).

Bu hastaların tipik anestezik problemleri; indüksiyon veya ekstübasyon sonrası görülen havayolu obstrüksiyonları, entübasyon zorlukları ve/ veya başarısızlıkları, acil trakeostomi ihtiyaçları, kardiyovasküler ve servikal vertebra sorunlarını içerir.

Sonuç olarak MPS'li hastalar preoperatif, peroperatif ve postoperatif dönemde anestezisi açısından zorluklar ve riskler taşırlar. Eğer anestezi uzmanı bu hastalarda işlem sırasında ve sonrasında ortaya çıkabilecek zor entübasyon, zor ventilasyon, kardiyak ve servikal spinal sorunlar gibi potansiyel problemleri öngörürse anestezik riskler oldukça düşer. Bu ise; hastanın servikal ve trakeolaringeal anatomisi ile altta yatan respiratuar ve kardiyak patofizyolojisi hakkında titiz ve çok dikkatli bir preoperatif değerlendirmesini gerektirir(2).

Bizim bu çalışmada amacımız ise; anestezisi açısından risk grubu olarak değerlendirilen MPS' li hastaların hastanemizdeki operasyon ve anestezisi kayıtlarını retrospektif olarak değerlendirerek; hastaların perioperatif anestezisi riskleri ve komplikasyonları ile bu hastalara uygulanan anestezisi yöntemleri hakkındaki verileri değerlendirmektir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1 Solunum Sistemi Anatomisi

2.1.1.Ağız Boşluğu

Ağız boşluğu, vestibulum oris ve cavitas oris propria olmak üzere iki bölümden oluşur ve birbirleri ile bağlantılıdır. Vestibulum oris, dudak, yanaklar, dişler ve dişetlerinin sınırlandığı bir aralıktır. Yanak ve dudakta bulunan parotis bezi ile küçük tükürük bezlerinin salgıları buraya açılır. Cavitas oris propria ise içinde dilin bulunduğu boşluktur. Sublingual ve submandibular tükürük bezlerinin salgıları buraya açılır. Cavitas oris propria'nın tavanını sert ve yumuşak damak oluşturur ve arkada 'isthmus faucium' denilen geçit ile farinkse bağlanır. Burun boşluğunu ağız boşluğundan ayıran damağın 2/3 ön bölümü sert damaktan, bu ise maxilla ve palatin kemiklerden oluşur. 1/3 arka bölümünü de yumuşak damak oluşturur. Yumuşak damak, sert damağın periosteum'unun uzantısı olan bir aponeurozdan, çizgili kaslar, damarlar, sinirler, lenfoid dokular, müköz bezler ve bunları saran mukozadan oluşur. Yumuşak damak, yutma sırasında kasları yukarı kaldırılarak arka kenarı farinksin arka duvarı ile birleşir. Böylece nasofarinks ile orofarinks birbirinden ayırır. Serbest kenarının ortasından aşağı uzanan çıkıntıya 'uvula' denir. Uvuladan yanlara uzanan iki kemerden öndeki (arcus palatoglossus) yumuşak damağı dile, arkadaki de (arcus palatopharyngeus) farinkse bağlar. İki kemer arasındaki çukurda ise tonsilla palatina yer alır. Sert damağın periosteum'unun arkaya doğru yumuşak damağın içine uzanması ile yumuşak damağın iskeleti oluşur ve buna yumuşak damağın kasları tutunur. Yumuşak damağı kaldıran m. levator veli palatini, geren m. tensor veli palatini, içinde uzandıkları arcusları birbirine yaklaştıran m. palatoglossus ve m. palatopharyngeuslar ve uvulayı yukarı kaldıran m. uvula yumuşak damak kaslarıdır. Bu kaslar yutma ve fonasyon esnasında nasofarinks ile orofarinksin bağlantısının kesilmesine yardım ederler. Bu kasların paralizilerinde ise nazal konuşma ve gıdanın burundan regurjitasyonu görülür (1-4).

2.1.2 Burun Boşluğu

Solunum havasının nemlendirildiği, filtre edildiği ve ısıtıldığı burun boşluğu, kokunun algılanması ve konuşmanın rezonansında da oldukça öneme sahiptir. Septum nasi ile iki bölüme ayrılır. Nares adlı delikler ile dış ortamlarla, choanae geçidiyle farinks ile bağlantılıdır. Tabanını maxilla ve palatin kemik oluşturur. İç duvarında nasal septum, vomer ve etmoid kemik bulunur. Dış duvarında ise maxilla, palatin kemik, concha nasalis superior, medius, inferior bulunur. Bu kemik yapıların dış yüzü ile burun boşluğunun dış duvarı arasında bulunan geçitlere de sırasıyla meatus nasi inferior, medius ve superior adı verilir. Buralara paranazal sinüsler ve nasolakrimal kanal açılır (3).

Paranasal sinüsler, frontal, etmoid, sfenoid ve maxillar kemiklerin içinde bulunan içi hava dolu boşluklardır. Bu boşluklar sesin rezonansının sağlanmasında ve kafa ağırlığının azaltılmasında görev alırlar. Yenidoğan döneminde en iyi maksiller sinüs ayırt edilir. Diğer sinüsler puberte sonrası belirginleşir (1).

Nasotrakeal entübasyon, alt konkanın alt seviyesinden, burun tabanına paralel olarak arkaya doğru uygulanmalıdır. Alt konka arka ucunun hipertrofik olması nedeniyle direnç oluşabilir. Burun mukozası ve farinks arka duvarının hassas yapısından dolayı, bu gibi durumlarda kuvvetli manevralar yapılmamalıdır. Farinks arka duvarının geçilip retrofarengeal boşlukta ciddi kanama ile seyreden vakalar bazı çalışmalarda gösterilmiştir (4).

2.1.3 Farinks

Huni şeklinde bir yapı olan farinks sindirim ve solunum da görev alan kas ve zarlardan oluşmuştur. Altıncı serviks hizasında özafagus ile birleşir. Larinks, burun ve ağız boşluğu ile komşuluğu bulunur. Burun boşluğu ile komşu olan üst bölümüne nasofarinks denir. İşitme ve solunum organları ile ilgili olan bu bölüm diğer bölümlerden daha geniştir. Tuba auditiva (östaki borusu) nın da açıldığı nasofarinks önde choanae vasıtasıyla burun boşluğu ile bağlantılıdır. Yumuşak damak ile hyoid kemik arasında kalan, ağız boşluğu ile komşu olan bölüm orofarinks, larinksin arkasında kalan bölüm de laringofarinks olarak adlandırılır. Farinksin iç içe geçmiş alt ucu kesik külah şeklinde olan konstriktör kasları yutma esnasında yukardan aşağıya doğru kasılarak gıdanın özefagusa iletilmesini sağlar. Konstriktör kaslarının

yanı sıra üç tane de komşu yapılardan uzanan m. stylopharyngeus, m. salpingopharyngeus ve m. palatopharyngeus adlı kasları vardır (2,4).

Anestezi indüksiyonu sırasında çekilen grafilerle gösterilmiştir ki, yatar pozisyondaki hastaya anestezi verildiğinde havayolunun tıkanmasında, dilin geriye düşerek orofarinks kapatmasından ziyade yumuşak damağın arkaya nasofarinks mukozasına doğru düşmesiyle nasofaringeal hava geçişinin engellenmesi daha önemli bir sebeptir. Dolayısıyla dil geriye yumuşak damağa çarpacak şekilde düşerek orofarinks kapatırken, nasofarinks de yumuşak damağın geriye düşmesiyle kapanır (4).

2.1.4 Larinks

Sesin oluşumunun yanı sıra, yabancı cisimlerin devamındaki hava yolu bölümlerine kaçmasını engelleyen sfinkterik fonksiyondan sorumlu olması açısından oldukça önemli bir organdır. Konuşma ve yutma esnasında yukarı çekilir. Kas, kıkırdak, zar ve bağlardan yapılmış bir organ olup, üç ve altıncı servikal vertebra hizasında bulunur. Çocuk ve kadınlarda biraz daha yukarıda bulunur. Larinksin iskeletini oluşturan kıkırdaklar, 20 yaşından itibaren kemikleşmeye başlar. Sadece cartilago epiglottica ve cartilago arytenoidea'nın ses çıkıntıları kemikleşmez (1,2). Cartilago arytenoidea, cartilago cuneiformis ve cartilago corniculata çift, cartilago thyroidea, cartilago cricoidea ve cartilago epiglottica tek olarak bulunur.

Larinks Boşluğu (cavitas laryngis) üç bölüme ayrılır;

Vestibulum laryngis (supraglottik alan): Plica vestibularis ile aditus laryngis arasında kalan bölümdür. İki plica vestibularis arasında rima vestibuli denilen aralık bulunur.

Ventriculus laryngis (Glottik alan): Yukarıda plica vestibularis, aşağıda plica vocalis'lerin (gerçek vokal kord) sınırladığı ventriculus laryngis (glottik alan); ortadaki en küçük bölümdür. Plica vocalis'ler arasında kalan aralığa rima glottidis (mizmar aralığı) adı verilir.

Cavitas infraglottica (subglottik alan): Plica vocalis'lerin altındaki larinks boşluğudur (1,3,4).

2.1.5 Larinksin Kıkırdakları

Cartilago thyroidea: En büyük ve tek çıkıntılı larinks kıkırdağıdır. Cartilago thyroidea; iki dörtgen laminası önde erkeklerde yaklaşık 90 derece, kadınlarda ise 120 derecelik bir açı oluşturacak şekilde orta hatta bir araya gelerek prominentia laringeayı (adem elması) oluşturur.

Cartilago cricoidea: En sağlam larinks kıkırdağıdır. Taşlı yüzüğe benzeyen bu kıkırdak geniş olan arka kısmı (lamina cartilaginis cricoideae) , cartilago thyroideanın alt çıkıntısı (cornu inferius) ve cartilago arytenoidea ile eklem yapar.

Cartilago arytenoidea: Bu kıkırdaklar cartilago cricoideanın superolateralindedir. Tabanında, dışa doğru uzanan kısa çıkıntısına proc. muscularis denir. Buraya önde m. cricoarytenoideus lateralis, arkada m. cricoarytenoideus posterior tutunmaktadır. Öne doğru uzanan sivri çıkıntısı 'processus vocalis' kemikleşmez, hayat boyu elastikiyetini korur. Buraya da lig. vocalis'in arka ucu yapışır.

Cartilago epiglottica: İnce, yumuşak bir yaprak şeklinde fibroelastik bir kıkırdaktır. Dil kökü ile hyoid kemiğin arkasındadır. Larenksin üst ön duvarının bir parçasını oluşturan ve larenksi üstten örten epiglotticanın ana fonksiyonu, yutulan maddenin aditusa girişini engellemektir. Geniş olan üst ucu serbesttir. Alt ucu ise lig. thyroepiglotticum aracılığı ile cartilago thyroideanın iki laminasının birleştiği açığa tutunur. Ön yüzünün alt bölümü de os hyoideum'a bağlanır. Ön yüzünün üst bölümünü kaplayan mukoza dil köküne kadar uzanır ve üç plika oluşturur (plica glossoepiglottica mediana ve lateralis). Bu plikalar altındaki çukura da vallecula epiglottica adı verilir(1,4).

Cartilago cornikulata: Bunlar aritenoid kıkırdakların apeksleri ile eklem yaparlar.

Cartilago cuneiformis: Her ariepiglottik kıvrımda bir tane vardır. Pasif destek fonksiyonları vardır.

2.1.6 Larinks Kasları:

Ekstrinsik ve intrinsik olarak görev alırlar. Ekstrinsik kaslar, larinksin pozisyonunu ayarlayan hyoid altı ve hyoid üstü kaslardır. İntrensik kaslar ise kıkırdaklar arasında uzanırlar. Bunlar vokal kordları açıp kapatır, larinks girişini kapatırlar ve

konuşma sırasında vokal kordların gerginliğini ayarlarlar (4).

M. cricoarytenoideus posterior (m. posticus): Mizmar aralığını açan tek kastır. Bunu cartilago arytenoideusa external rotasyon yaptırmak suretiyle yapar. Bu kas cartilago cricoideanın laminasının arka yüzünden başlayarak cartilago arytenoideanın proc. muscularis'inde sonlanır.

M. cricoarytenoideus lateralis: Cartilago arytenoideaya internal rotasyon yaptırarak mizmar aralığını daraltır. Cartilago cricoideanın yan bölümünden başlar. Cartilago arytenoidea'nın proc. muscularisinde sonlanır.

M. cricothyroideus (m. anticus): Larinksin ön tarafında yer alan tek kastır. Kasıldığında cartilago cricoideanın ön bölümünü yukarı kaldırarak plica vocalislerin boyunun uzaması ve gerilmesine sebep olur.

M. thyroarytenoideus: Bu kas kasıldığında plica vocalis'lerin gevşemesine ve boyunun kısılmasına sebep olur.

M. vocalis: Plica vocalislerin gerginliğinin ayarlanmasında görev alır.

M. arytenoideus: Cartilago arytenoidealar arasında uzanır. Cartilago arytenoidea'ları birbirine yaklaştırarak rima glottidis'in özellikle arka bölümünü kapatırlar.

2.1.7 Larenksin Damar ve Sinirleri

Arterleri: Larenksin kanlanması a. tiroidea superior ve a. tiroidea inferior ile sağlanır.

Venleri: V. larengeus superior ile v. tiroidea superior'a , sonra v. jugularis interna'ya; v. larengeus inferior ile v. tiroidea inferior'a sonra da v. brakiosefalika sinistra'ya boşalır.

Larenksin innervasyonu: Larenks, n. vagus'un iki dalı olan n. larengeus superior ve n. larengeus inferior (n. rekürrens) ile innerve edilir.

N. Larengeus Süperior: Tirohyoid membran seviyesinde eksternal (motor) ve internal (duyu) dallarına ayrılır. Eksternal motor dalı krikotiroid kası innerve eder. İnternal dalı larenks mukozası altında dallanarak larenksin sensitif innervasyonunu sağlar.

N. Larengeus İnférieur: Krikotiroid kas dışındaki tüm intrinsek larenks

kaslarının motor innervasyonunu sağlar. N. rekürrens'ten ayrılan n. larengeus superior ile birleşerek Galen anostomozu'nu yapar. Larenksin ekstrensek kasları ansa servikalis tarafından innerve edilir (5).

2.2 Hava Yolu Kontrolünde Kullanılan Gereçler

2.2.1 Oral ve nazal airway

Genel anestezi altındaki hastada üst solunum yolunda kas tonusunun (genioglossus tonusu) kaybolması, dil kökünün ve epiglottisin farenksin arka duvarına dayanmasına, yumuşak damağın arkaya nasofarinks mukozasına doğru düşmesiyle nasofaringeal hava geçişinin engellenmesine neden olur. Ağız veya burundan yerleştirilen bir airway bilinçsiz hastada yumuşak damak ve dilin geriye doğru yer değiştirmesine engel olarak dil ile farenks arka duvarı arasından havanın geçebilmesini sağlar. Uyanık veya yüzeysel anestezi etkisindeki hastada oral airway uygulanması öksürmeye veya larenks spazmına neden olabilir (6). Airway dilin geriye doğru giderek hipofarenksin obstruksiyonunu engeller. Gag refleksi yokluğunda hastanın solunum yolunu korur. Orotrakeal entübasyon esnasında ısırmayı engellemek için de kullanılır (7).

Prematür ve yenidoğandan erişkinlere kadar uygun boyutta olanları mevcuttur. Uygun boyutu hastanın ön kesici dişleri ile çenesinin köşesine kadar olan vertikal mesafenin uzunluğuna göre seçilir. Glossofaringeal ve laringeal refleksler sağlam ise orofaringeal bir airwayin yerleştirilmesi kusma ve laringospazma neden olabilir. Bu sebeple orofaringeal airwayler bilinci kapalı hastalara yerleştirilmelidirler. Bilinci kapalı olmayan hastalarda nazofaringeal airway daha iyi tolere edilir. Oral airway yerleştirmenin olanaksız veya zor olduğu çenesi kilitlenmiş, trismus veya maksillofasiyal travması olan hastalarda nazofaringeal airway hayat kurtarıcı olabilir. Kafa tabanı kırığı olan bir hastada nazofaringeal airwayin istenmeden kafatası içerisine yerleştirilme olasılığı akılda tutulmalıdır ancak bu durum oldukça nadirdir. Bilinen veya şüpheli kafa tabanı kırığı olan hastalarda oral airway kullanımı tercih edilir.

2.2.2 Yüz Maskesi

Endotrekeal entübasyon öncesinde akciğerler yüz maskesi ile ventile edilir. Ayrıca anestezi gazların ve oksijenin solunum devrelerinden hastanın havayollarına ulaştırılmasını sağlar. Yüz maskeleri yumuşak kenarları ile hastanın yüzüne oturarak yüzeyinde hava ile doldurulmuş bir yastıkla çevrelenmiş yapıdadırlar. Bazı modelleri şeffaf olabilmektedir. Bu tip maskeler hastanın yüz renginin görülebilmesine ve kusmanın tespit edilebilmesine olanak vermektedir (6).

2.2.3 Balon-Valf-Maske Ünitesi (Bag-Valve-Mask Unit - Ambu)

Anestezi cihazının bulunmadığı şartlarda, entübasyon işleminden önce hastayı ventile etmek amacıyla kullanılmak üzere hazır bulundurulur. Kendi kendine şişirilebilen bir balonla yüz maskesine takılabilen valvlerden oluşur. Bu araçlar kesin havayolu için düzenleme yapılırken veya hasta transferi sırasında da kullanılabilir (9).

2.2.4 Laringoskop ve Laringoskop Bleydleri

Larenksi görebilmek ve endotrakeal tüpün larenks içine yerleştirilmesi amacı ile kullanılır. Bir handle ve bleyd parçalarından oluşur.

Handle, pilleri taşıyan metal bir tüptür. Handle'ın bir ucu ise bleydin konneksiyonu için uygun yapıda geliştirilmiştir. Bleyd handle'a geçirilip oturtulduğunda ışık kaynağı elde edilmiş olur. Bebeklerden erişkinlere kadar uygun büyüklükteki bleydler, (Magill) düz bleydlerden çeşitli (Macintosh) kavisli bleydlere kadar farklı tiplerde olabilmektedirler (8).

2.2.5 Endotrakeal Tüp

Anestezi makinesinin kauçuk hortumlarından kesilerek yapılan ilk endotrakeal tüpler, günümüzde implantasyon testinden geçirilmiş; nontoksik veya antioksidan olarak sorbital ilave edilmiş PVC'den oluşmaktadır. Tek kullanımlık PVC tüplerin yanısıra çok kullanımlık kauçuk tüpler, şekillendirilmiş naylon lateks tüpler ile şekillendirilmiş silikon kauçuk tüpler de bulunmaktadır.

Bazı tüplerin, ağız açıklığının distal uca yakın kısmında Murphy gözü denen ikinci bir açıklıkları bulunmaktadır.. Murphy gözü, tüpün distal ucunu tıkayan

durumlarda lümen açıklığının sürdürülebilmesini sağlar. Bu açıklığın alanı, tüpün lümen alanının en az %80'i kadardır Endotrakeal kaf ise şişirilebilir bir balondur. Pilot balon ise kafın şiş olup olmadığını gösterir. Endotrakeal kaf, hava kaçağını ve akciğerlerden dışarı basınç kaçımasını önlemeye, sekresyonların akciğere aspirasyonunu engellemeye yarar. Kaf tüpün yapıldığı materyalden yapılmıştır ve genellikle yüksek basınçlı kaflarda kalın, düşük basınçlı kaflarda ise ince ve esnektir. Günümüzün modern, düşük basınçlı kafli tüplerinde ise düşünülenin aksine pilot balonun palpasyonu ile kaf basıncı hakkında fikir edinmek mümkün olmaz (7).

2.3 Zor Hava Yolu

Anestezistin temel sorumluluklarından biri havayolu açıklığının sağlanması ve sürdürülmesidir. Çünkü yaşamsal fonksiyonların devamlılığı havayolu açıklığının sağlanması ve sürdürülmesine bağlıdır. Havayolu açıklığının sağlanmasındaki gecikmeler, hastada hipoksi ve anoksiye neden olur. Bu durum ise beyinde geri dönüşümsüz hasarlara ve hatta ölüme neden olabilir. Yapılan çalışmalarda anestezi ile ilgili kardiyak arrest oranı 4.7/100.000, ölüm oranı 1/100.000 bulunmuştur. Bu olguların yarısında sorun; hava yolu ve solunumsal problemler olarak tanımlanmıştır (9).

Bu nedenle havayolunu değerlendirmek, havayolunun açıklığını sağlamak üzere gerekli hazırlıklar ve önlemleri almak ve bunun sürdürülmesini sağlamak anestezistin en önemli sorumluluklarındandır.

Zor hava yolu ile ilgili veriler incelendiğinde zor havayolu görülme sıklığı genel popülasyon için %1.5 ile %13.5 arasında bildirilirken bu oran obez hastalarda %10.5 - %20.5 olarak belirtilmektedir (10).

Başarısız entübasyon sıklığı 1/250 olarak bildirilirken, zor laringoskopi %8.5 olarak bildirilmiştir (11). Başka bir araştırmada zor maske ventilasyonu için %0.01- %0.5, zor laringoskopi için % 1.5-% 13 ve zor entübasyon için %1.2- %3.8 sıklık oranları bildirilmiştir (12).

Anesteziyle ilişkili ölüm oranını Avrupa ülkelerinde 10.000 de 0.4-2 olarak gösterilmiştir (13). Amerika Birleşik Devletlerinde ise anesteziyle ilişkili ölümlerin yaklaşık % 30 unun zor havayolu yönetimindeki başarısızlık nedeni ile olduğu bildirilmiştir (14).

"Zor havayolu"nu "öngörülebilir" ve "beklenmedik" olarak sınıflamak klinik uygulamalarda yarar sağlayacaktır. "Öngörülen zor havayolu" deneyimli bir anesteziyolog tarafından yapılan ayrıntılı öykü, fizik muayene ve değerlendirme testleri ile havayolu açıklığının ve ventilasyonun sağlanmasında karşılaşılabilecek güçlüklerin beklenilmesi ve öngörülebilmesi durumudur. "Beklenmedik zor havayolu" ise deneyimli bir anesteziyolog tarafından yapılan değerlendirme sonucu herhangi bir zorlukla karşılaşılmaması tahmin edilmediği halde havayolu açıklığı ve ventilasyon sağlanmasında başarısız olunmasıdır. İki durumda da yaklaşımlar farklı olacaktır (15).

Hastanın solunumunun spontan veya yapay sürdürülebilirliği önceden değerlendirilmelidir. Havayolu açıklığının sürdürülmesinde güçlüğü önceden anlaşılması, önlemlerin alınıp yönetime hakim olunması için avantaj sağlayacaktır (16).

"Havayolu Açıklığının Sağlanması" ile ilgili sorunların saptanması ve giderilmesi amacı ile birtakım farklı algoritmalar önerilmektedir.

2004 yılında DAS (Zor Hava Yolu Derneği), 2005 yılında da TARD (Türkiye Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği); 2013 Yılında ASA (Amerikan Anestezi Derneği), anestezi uygulamaları sırasında zor hava yolu hareket planları ve akış çizelgelerini tanımlamışlardır.

2.3.1 Tanım

"Zor havayolu" için literatürde standart bir tanımlama yoktur. ASA(American Society of Anesthesiologists - Amerika Anesteziyologlar Birliği) zor havayolunu "Deneyimli bir anesteziyologun yüz maskesi ile ventilasyonunda zorluk veya trakeal entübasyonda güçlük veya herikisinin birlikte görüldüğü klinik durum" olarak tanımlamaktadır.

Zor hava yolu tanımını oluşturan komponentler:

1.Zor maske ventilasyonu veya zor supraglottik ventilasyon (SGV:LMA, ILMA):

Maskenin veya SGAnın tam yerleştirilememesi nedeni ile yetersiz havalandırma, aşırı gaz kaçağı yada gaz giriş çıkışında direnç olması gibi

sebeplerden biri ya da birkaçına bağlı olarak zorluk yaşanmasıdır. Yetersiz ventilasyona ait işaretler şunları içerir:

- akciğer hareketlerinin yetersizliği veya yokluğu,
- akciğer seslerinin yetersizliği veya yokluğu,
- şiddetli obstruksiyona ait oskültasyon bulguları,
- siyanoz,
- gastik hava girişi veya dilatasyonu,
- oksijen saturasyonunda düşme(SPO2) veya verilen karbondioksitin düşmesi,
- verilen gaz flowunun spirometrik ölçümünün azalması ve yokluğu
- hipoksemi veya hiperkarbi ile ilişkili hemodinamik değişiklikler 1”(ör: hipertansiyon, taşikardi, aritmi)

2. Zor SGA yerleştirilmesi: Trakeal patoloji yokluğunda veya varlığında, SGA yerleştirilmesi için birden çok denemeye gereksinim duyulması

3.Zor laringoskopi: Geleneksel laringoskopi ile birçok denemeden sonra vokal kordların herhengi biryerinin tahayyül edilememesidir.

4.Zor trakeal entübasyon: Trakeal patoloji yokluğunda veya varlığında, birden fazla trakeal entübasyon denemesi

5.Başarısız entübasyon: Birden fazla başarısız denemeden sonra endotrakeal entübasyon yapılamaması olarak tanımlanmıştır (17).

ASA 2003, zor entübasyonu; bir hastayı entübe etmek için üç ya da daha fazla denemeye rağmen başarılı olunamaması ve bu deneme süresinin on dakikadan uzun sürmesi olarak tanımlamaktadır. Gelişen teknoloji ve bilimsel araştırmalarla havayolu yönetimindeki alternatif yöntemler artmaktadır. Öngörülen zor hava yolu için ayrıntılı öykü, fizik muayene ve değerlendirme testleri ile beklenmedik durum için ne yapmak gerektiğine dair planlama yapılarak önceden önlem alınabilir.

2.3.2 Zor Entübasyon Nedenleri

2.3.2.1 Konjenital nedenler:

- a) Marfan Sendomu
- b) Gargoylizm (Hurler Sendromu)
- c) Treacher – Collins Sendromu
- d) Pierre Robin Sendromu
- e) Akondroplazi
- f) Kistik Higroma

2.3.2.2 Anatomiye bağlı nedenler:

Anatomiye bağlı nedenlerin çoğu preoperatif vizitlerdeki gözlemlerle anlaşılabilirler:

- a) Kısa boyun ve dişlerin uzun olması,
- b) İleri çıkık kesici dişler,
- c) Geri çekilmiş mandibula,
- d) Mandibulanın arka derinliğinin artması,
- e) Mandibulanın geniş açılmasını gerektiren alveoler – mental mesafenin artması,
- f) Uzun yüksek kavis yapmış damakla beraber uzun dar ağız,
- g) Ağızda, boyunda ya da üst göğüste büyük şişkinlik,
- h) C 1'in spinoz prosesi ile oksiput arasında mesafenin azalması,
- i) Obesite

2.3.2.3 Edinsel nedenler

- a) Postoperatif kanamaya veya travmaya bağlı akut boyun şişliği,
- b) Travmaya ve kanamaya bağlı boyunda şişlik,
- c) Çene açılmasının kısıtlanması.

Bunun nedenleri:

- Enfeksiyona bağlı çene kitlenmesi, çene açılmasının kısıtlanması,
- Enfeksiyona, zedelenme ya da parotis veya temporomandibular eklem bölgesinin radyoterapi ya da radikal kanser cerrahisine bağlı fibrozis olması,

- Temporomandibular eklemi etkileyen Romatoid Artrit ya da Osteoartrit
- Mandibula fraktürü ,
- Trismus, fibrozis, romatoid artrit,

ç. Boyun hareketlerinin kısıtlanması: Bu durum boynun fleksiyonunun ya da atlanto-occipital eklemin ekstansiyonunun kısıtlanmasıyla oluşabilir. (Ankilozan spondilit, Servikal omurga osteoartriti, Servikal omurga füzyonu, Boyun skarı.)

d) Boyun instabilitesi: RA veya servikal omurga yaralanması sonucu boyun fleksiyonu kontrendikedir. Bu sebeple entübasyon zor olabilir.

e) Ağıza uygulanan radyoterapi: Bu durum laringoskopide dilin yer değiştirmesini engelleyen ağzın “ wooden like” (ağaç benzeri) zemin özelliği almasına neden olabilir (18).

2.3.3 Zor entübasyon klinik bulgular ve değerlendirme

Anestezi öncesi değerlendirme hasta güvenliği açısından önemlidir. Hastanın havayolunun değerlendirilmesi ise bu durumun en önemli bileşenlerinden birisidir. Havayolu değerlendirmesi hastanın öyküsünün alınması ve fizik muayene ile başlar. Değerlendirmeye yön verecek pek çok test mevcuttur ve kullanılmaktadır. Bu testlerin birlikte kullanımı zor havayolunun öngörülebilme olasılığını arttırmaktadır. Yalnız beklenmedik zor havayolu olasılığının hiçbir zaman ortadan kalkmayacağı akıldan çıkarılmamalıdır. Havayolu hikayesinin amacı, zor havayolunu düşündürecek tıbbi, cerrahi ve anestezi ile ilgili faktörlerin araştırılmasıdır. Daha önceki anestezi uygulamalarındaki havayolu yönetimine ilişkin bilgilerin sorgulanması ve bu uygulamalara ait kayıtların incelenmesi zor havayolunu öngörmede faydalı olacaktır. Yalnız daha önceki uygulamalarda bir zorluk yaşanmamış olması beklenmedik bir zorluk olmayacağı anlamını taşımamaktadır. Bazı doğumsal hastalıklar, özellikle havayolunu ilgilendiren geçirilmiş travmalar, bazı konjenital ve edinsel hastalıklar zor havayolunun habercisi olabileceğinden tüm bu durumlar anestezi uygulanmasından önce tek tek sorgulanmalı ve gözden geçirilmelidir.

Tablo 1. Havayolu Yönetimini Etkileyen Klinik Durumlar (19).

DOĞUMSAL	KAZANILMIŞ	
Mukopolisakkaridozlar	Obesite	Artritler
Pierre Robin Sendromu	Akromegali	Ankilozan spondilit
Treacher-Collins Sendromu	Yanıklar	Romatoid Artrit
Goldenhar's Sendromu	Diyabet	Travma (Fasiyal, servikal
Down Sendromu	Gebelik	larengeal, trakeal)
Klippel-Feil Sendromu	Enfeksiyonlar	Tümörler
Doğumsal Guatr	Supraglottis Krup	Lipom, adenom,
	Apse(intraoral,	Guatr
	retrofarengeal)	Malign tümörler
	Ludwig Anjini	Kistik Higroma

-Down Sendromu (Trizomi 21): Atlantooksipital düzensizlik ve büyük dil zor havayolu riski oluşturur.

-Dwarfism: Atlantooksipital instabilite ile birlikte olabilir. Mikrognati ile havayolu yönetimini zorlaştıran bir durumdur.

-Diğer konjenital anomaliler: Pierre-Robin ya da Treacher-Collins sendromu gibi konjenital anomaliler havayolu açıklığını sürdürmede komplikasyonlara neden olabilir.

-Obezite: Bu hastalarda kısa boyun ve üst hava yolunda artmış yumuşak doku, solunumu olumsuz yönde etkiler. Hipertrofik tonsil ve adenoidler uyku apnesine neden olabilir.

-Akromegali: Dilin ve epiglotun büyüklüğü ile mandibular hipertrofi ventilasyonu zorlaştırır.

-Enfeksiyon: Ağızda, tükürük bezlerinde, tonsillerde, ya da farinkteki enfeksiyon; ödem ve ağrıya neden olur. Trismus ağız açıklığını kısıtlar.

-Servikal diskitis ya da artrit: Baş ve boyundaki eklemlerin hareket kısıtlılığına neden olabilir.

-Travma: Servikal vertebra, kafatası tabanı ve intrakranial travma geçirenler dikkatle araştırılmalıdır.

-Tümörler: Hava yolu obstrüksiyonuna, kompresyona ve trakeal deviasyona neden olur.

-Baş boyun bölgesinde geçirilmiş cerrahi girişim, radyasyon tedavisi ve yanıklar; skar, kontraksiyon ve dokuların hareket kısıtlılığına neden olabilir.

-Skleroderma: Mandibulanın hareketini kısıtlaması ve cildin gerginliği nedeni ile oral açıklığın azalmasına neden olur.

2.3.3.1 Fizik Muayene

Değerlendirmenin ikinci ve önemli bir basamağı fizik muayenedir. Mümkün olduğunca tüm hastalara, anestezi uygulanmasından önce bir havayolu fizik muayenesi uygulanmalıdır. Bu muayenenin amacı zor havayolunu düşündürecek fiziksel karakteristiklerin araştırılmasıdır. Tek başına belirleyici olmasa da, birlikte değerlendirildiğinde oldukça yol gösterici olan başvurduğumuz birtakım testler ve ölçütler vardır.

Preoperatif havayolu muayenesinde ASA 2013 guideline Tablo 2’de belirtilen havayolu muayene bulgularının gözden geçirilmesi önerilmektedir.

Tablo 2. Preoperatif havayolu muayenesi:

İnceleme	Zor havayolu düşündüren bulgu
Üst Kesici Dişler	Uzun
Maksilla ve mandibulanın ilişkisi	Maksilla daha önde, Mandibulayı öne getiremiyor
Kesiciler Arası Mesafe	< 3 cm.
Uvula	Görülemiyor (mallampati >2)
Damak	Çok Dar, Kavisli
Mandibula hareketi	Kısıtlı
Tiromental Mesafe	3 parmaktan kısa
Boyun	Kısa, kalın
Boyun Hareketi	Çene göğse değmiyor, geriye gitmiyor

Baş ve boyun muayenesi:

Burun: Maske ile ventilasyonda, ağzın açılmadığı durumlarda ve nazotrakeal entübasyonda önemlidir.

Ağız: Makroglossi, mikrognati, ağız açıklığının azalmasına neden olan skar ya da kontraktürler, temporomandibular eklem hastalıklarının varlığı değerlendirilmelidir. Dişlerin eksik olması ve hava yolunun sağlanması sırasında dişlerin kırılması, ventilasyonda problem yaratabileceğinden girişim öncesi dikkatli değerlendirilmelidir.

Boyun: Tiromental mesafe: 3-4 parmakdan daha az bir mesafe ise glottisin görülmesi zorlaşır. Geçirilmiş boyun operasyonlara bağlı skar, büyük tiroid ve diğer paratrakeal yapılar, laringeal yapının hareketi, trakeanın orta hatta olup olmadığı değerlendirilir.

Servikal vertebranın hareketliliği: Ağrı ya da parestezi hissetmeden tüm boyun hareketleri yapıp yapılamadığı değerlendirilir. İyileşmiş ya da halen mevcut trakeostomi ağzının varlığı; daha önce bir hava yolu açma gerektirmişliğinin ve subglottik stenozun olabileceğinin belirtisidir.

2.3.4 Zor Ventilasyon

Maske ventilasyon havayolunun ilk ve en önemli aşamasıdır. Hastada zor ventilasyonun önceden öngörülmesi, hasta için yaşamsal öneme sahiptir ve birçok yarar sağlar. “Zor maske ventilasyonu” na neden olabileceği öngörülen bu bulgular Tablo3’de gösterilmektedir.

Tablo 3. Zor maske ventilasyonunun olası nedenleri (20):

- Vücut kitle indeksi(BMI) > 26.
- İleri yaş
-Obstrüktif uyku apne öyküsü, Horlama öyküsü
-Lingual tonsil hipertrofisi, absesi, lingual tiroid, tiroglossal kist varlığı
-Yüzde yanık, deformite, pansuman vb.
-Sakal veya bıyık varlığı
-Küpe, mücevher, piercing (dudak, dil,çene vb) varlığı
-Dişlerin yokluğu

Tablo 4. Yetersiz maske ventilasyonu belirtileri(21).

Siyanoz varlığı,
Göğüs duvarı hareketlerinin yetersiz olması veya olmaması,
Oskültasyonda obstrüksiyon bulgusu varlığı,
Yetersiz ve giderek düşen SpO2 değeri ile ETCO2 değerinin azlığı ya da yokluğu,
Spirometrik ekspiratuar ölçümlerin yetersizliği ya da olmaması,
Gastrik distansiyon gelişmesi,
Hastada hipoksemi ya da hiperkarbiye bağlı hemodinamik değişiklikler bulunması (taşikardi hipertansiyon, aritmi vb.)

2.3.5 Hava Yolu Değerlendirilmesinde Kullanılabilecek Testler ve Ölçütler

Mallampati Sınıflaması: Zor laringoskopi ve/veya entübasyonu belirlemekte kullanılır.1987’de Samssoon ve Young’ın yaptığı değişiklik ile günümüzde kullanılan sınıflama oluşmuştur. Hasta, başı nötral pozisyonda olmak üzere ağzını açar ve dilini çıkarabildiği kadar dışarı çıkartırken hastaya ses çıkarmaması söylenir. Gözlemci, hastanın ağzı ile göz hizasında dururken, faringeal yapısı bir ışık ile aydınlatılarak görünür hale getirilir. Görülebilen farengeal yapılara göre dört derecede değerlendirilir(21).

Mallampati I: Yumuşak damak, uvula, boğaz, anterior posterior pililer görülür.

Mallampati II: Yumuşak damak, boğaz ve uvula görülür.

Mallampati III: Yumuşak damak ve uvula kökü görülür.

Mallampati IV: Sadece sert damak görülür, yumuşak damak hiç görülemez.

Atlanto Oksipital Eklem (AO) Ekstansiyonu: AO eklem hareketliliğinin değerlendirilmesidir. Başın maksimal ekstansiyonunda üst kesici dişlerin oklüzal yüzünün yaptığı açı ile değerlendirilir. 35° veya daha fazla olması gerekir (22). Zorluk derecesi açının daralmasına göre yapılır.

- I. $>35^\circ$
- II. $= 22^\circ-34^\circ$
- III. $= 12^\circ-21^\circ$
- IV. $< 12^\circ$

Tiro-mental (T-M) Mesafe: Baş tam ekstansiyonda iken mandibulanın ucu ile tiroid çentik arasındaki mesafedir.

- T - M > 6.5 cm Normal
- T - M = 6 - 6.5 cm Zorluk olabilir,
- T - M < 6 cm Zor laringoskopi ve/veya entübasyon riski mevcut (23).

Sternomental mesafe: Hastanın başı tam ekstansiyonda ve ağız kapalı iken; manibrium sterninin üst sınırı ile çene ucunun orta noktası arası 12 cm' nin altında olması zor entübasyon göstergesi olabilir(24).

Hyo-mental mesafe: Çene ucundan hyoid kemiğe olan mesafenin 4 cm den az olması zor laringoskopi ve/veya zor entubasyon lehine bir bulgudur (25).

Kesici Dişler Arası (inter incisor) (I-M) mesafe: Ağız tam açık iken alt ve üst kesiciler arasındaki mesafedir. Normal değeri en az 4.6 cmdir. 3.8 cm den daha az ise zor havayolunun bir bulgusu olabilir.

- I-M > 4.6 cm normal
- I-M < 3.8 cm zor laringoskopi/entübasyon

Mandibula Protrüzyonu: Hastadan alt çenesini olabildiğince ileri çıkartması istenir. Değerlendirme en iyiden (A) en riskli (C) duruma doğru yapılmaktadır.

Bu durumda:

- A: Alt kesici dişler üst kesici dişlerin önüne gelir.
- B: Alt ve üst kesici dişler birbirine temas eder.
- C: Alt kesici dişler, üst kesici dişlerin gerisinde kalır.

Laringoskopik Derecelendirmeler:

Cormack ve Lehane Laringoskopik Değerlendirmesi:

Kord vokalleri ve epiglottisi laringoskopi altındaki görünümüne göre 4 dereceye ayrılırlar.

- Derece I: Glottisin rahat görülmesi
- Derece II: Glottisin kısmen görülmesi
- Derece III: Sadece epiglotun görülmesi
- Derece IV: Epiglottisin de görülmemesi

Wilson Laringoskopik Değerlendirmesi

- I. Derece: Kordların tamamı görülüyor
- II. Derece: Kordların yarısı görülüyor
- III. Derece: Sadece aritenoidler görülüyor
- IV. Derece: Sadece epiglot görülüyor
- V. Derece: Epiglot da görülüyor (26).

Radyolojik Değerlendirme: Yukarda bahsedilen test ve ölçütlerin dışında birtakım radyolojik incelemeler de yapılabilir. Direkt radyografi, Ultrasonografi, MRI, tomografi, fluoroskopi gibi.

Genellikle hasta öyküsü, fizik muayene ve testlerin sonuçları değerlendirilmede yeterli olmaktadır. Radyolojik inceleme rutin bir havayolu değerlendirmesi değildir. Ancak zor havayolu öngörüldüğünde ve/veya önceki değerlendirmelerden şüpheli olduğu düşünülen sonuç çıkması halinde kullanılabilir. Hastanın başka amaçla çekilmiş radyoloji sonuçları bu amaçla değerlendirilebilir.

2.3.6 Zor Hava Yolu Yönetimi

Zor hava yolu yönetiminde ne yapılacağına hazırlığı ya da planlamaya ilişkin ilki 1993'de ASA tarafından yayınlanmış (27) hareket planları ve algoritmalar yol gösterici olabilir. Bununla birlikte Fransa, İtalya , İngiltere ve Almanya gibi farklı ülkelerin zor havayolu yönetimi ile ilgili ulusal dernekler ya da gruplar tarafından hareket planları tanımlanmıştır. Hepsi farklı açılardan aynı sonuca ulaşmayı hedef

alsada dünya ya da Avrupa ölçeğinde tanımlanmış tek bir hareket planı yoktur. 2013 yılında ASA son düzenlemeyi yapmıştır.

2.3.6.1. Zor Havayolu yönetimi için Temel Hazırlık

- 1) İçinde zor havayolu müdahalesinde gerekli malzemenin bulunduğu zor havayolu arabası,
- 2) Bilinen veya beklenen zor havayolunda; hastanın ve yakınlarının uygulanacak işlem ve riskler konusunda bilgilendirilmesi,
- 3) Öngörülen zor havayolu varlığında deneyimli birinin asiste etmek üzere hazır bulunması,
- 4) Maske ile preoksijenizasyonun yapılması,
- 5) Zor hava yolu yönetimi boyunca oksijenizasyonun devamlılığının sağlanması temel hazırlıklar arasında bulundurulmalıdır (15).

2.3.6.2. Temel Hazırlık için Öneriler

1. Hazırlıklı olmanın temel koşulu alternatif havayolu gereçlerinin kolay ulaşılabilir olmasıdır. Bu gereçlerin mobil bir araç ya da arabada olması önerilir. Havayolu Yönetimi Arabası'nda neler olması gerektiğine ilişkin farklı görüşler vardır. ASA tarafından yayınlanan rehberde önerilenler Tablo 5 te gösterilmiştir.

Tablo 5. Havayolu Yönetimi Arabasında Bulunması Gerekenler (28).

1. Farklı tip ve boyutlarda rutinde de kullanılan rijid laringoskop bladeleri; rijid bir fiberoptik laringoskop da eklenebilir.
2. Videolarinoskop.
3. Muhtelif boylarda endotrakeal tüpler.
4. Endotrakeal tüp için kılavuzlar; yarı rijid stileler, tüp değiştiriciler, ışıklı stileler tüpün distal ucuna yön vermek için kullanılacak forseps ve bunlarla sınırlı olmayan diğer alternatifler.
5. Supraglottik havayolları (Muhtelif boylarda LMA'lar; ILMA, LMA-Proseal vb. de olabilir.)
6. Flexible fiberoptik entübasyon için gerekli ekipman.
7. Acil durumda kullanılmak üzere noninvaziv havayolu ventilasyon ekipmanı; kombitüp, jet ventilasyon stilesi, ve bir transtrakeal jet ventilatör.
8. Ekspiryum CO2 dedektörü.

2. ‘Öngörülebilir zor havayolu’ durumunda hastanın bilgilendirilmesi bir sonraki aşama olmalıdır. Hasta durumu ile ilgili bilgilendirilmelidir. Alınacak önlemler, uygulanacak yöntemlerin yararları, dezavantajları ve varsa riskleri hastaya anlatılmalı ve ondan onay alınmalıdır. Bu durumun hastanın yapılacak işlem için uyum sağlayabilmesinde de yararı olacaktır

3. “Öngörülebilir zor havayolu” yönetimi sırasında uygulayıcının dışında havayolu yönetimine ilişkin temel bilgi ve becerisi olan en az bir kişi yardım etmek üzere hazır bulunmalıdır. Bu kişi anestezi teknikeri ya da hemşiresi olmalıdır.

4. Her durumda havayolu yönetimine başlamadan önce hastaların oksijenize edilmesinin muhtemel bir apne sırasında desatürasyon süresini uzattığı bilinmektedir. Pre-oksijenizasyon standart yüz maskesi ile en az 3 dakika süre ile % 93-95 O₂ ile ventilasyon yaptırılarak veya hızlı (fast-track) oksijenizasyon (30 sn.de %100 oksijenden 4 derin nefes) ile yapılabilir.

5. ‘Öngörülebilir zor havayolu’ yönetimi sırasında da oksijen desteğinin sürdürülebileceği önlemler alınmaya çalışılmalıdır. Oksijenizasyonun yöntemi; olanaklar ve seçilecek işleme göre farklılık gösterebilir. Nazal kanül veya yüz maskesi ile, LMA ya da jet ventilasyon ile oksijenizasyon sürdürülebilir.

2.3.6.3. Zor Havayolunun Entübasyon Statejileri

İndüksiyon öncesi planlama stratejisi zor havayolu oluşmadan entübasyonu kolaylaştıran farklı girişimleri değerlendirmeyi içerir. Zor havayolu yönetimi için strateji ve noninvaziv müdahaleler şunları içerir :

1. Uyanık entübasyon
2. Videolaringoskop
3. Entübasyon stileleri veya tüp değiştiricileri
4. Ventilasyon için SGA (LMA, Laringeal tüp)
5. Entübasyon için SGA (ör: ILMA)
- Farklı boylarda rijit laringoskop bladeleri
6. Fiberoptikle entübasyon
7. Işıklı stileler veya ışık kaynakları

Uyanık entübasyon (Uyanık fiberoptik entübasyon): Zor havayolu hastalarının % 88-100 ünde başarılı olmuştur (29). K r trakeal entübasyon, supraglottik cihazlarla entübasyon gibi y ntemler de uyanık entübasyonda başarı saėladıėı g zlenmiřtir (30).

Video-Laringoskopi: Direk-laringoskop kullanılan hastalarla kıyaslandığında video-laringoskop kullanılan hastalarda daha geniř laringeal g rüş alanı, başarılı entübasyon sıklığında artış, ilk denemede entübasyon sıklığında artış g zlemlenmiřtir. Ayrıca havayolu travması, dental travma, dudak/diřeti travması g r lme sıklığında fark g zlenmemiřtir (31).

Ent basyon stileleri veya t p deėiřtiricileri kullanımı: Zor havayolu olan hastalarda başarılı ent basyon rapor edilmiř. Ent basyon stileleri kullanımı sonrası hafif mukozal kanama, boėaz aėrısı gibi komplikasyonlar g zlenmiřtir. T p deėiřtiricileri kullanımı sonrası akciėer laserasyonu ve gastrik perforasyon g zlenmiř.

Ventilasyon iin SGA (LMA): Zor hava yolu olan hastalarda LMA kullanımı sonrası bronkospazm, yutma g l ė , respiratuar obstruksiyon laringeal sinir yaralanması,  dem ve hipoglossal sinir paralizisi g r lm řtir.

ILMA fiberoptik: İlk denemede başarılı ent basyon g r lme sıklıėı daha fazladır. ILMA kullanımı sonrası g r len komplikasyonlar, boėaz aėrısı, ses kısıklıėı, faringeal  demi ierir.

Fiberoptikle ent basyon: Zor havayolu olan hastaların % 87-100 de başarı g zlenmiřtir.

2.3.6.4. Zor havayolu ent basyonunda  nerilen stratejiler

Zor havayolunda  ng r len veya bilinen olguya  nceden planlanmıř bir strateji ile m dahale etmek  nemlidir. Bu planlı stratejilerin birleřtirilmesi ile tercihler yapılırken planlanan cerrahi giriřim, hastanın genel durumu, anesteziistin deneyim ve becerileri de g z  n ne alınmalıdır. Zor havayolu ent basyonunda  nerilen strateji  nerileri sıralanmıřtır:

Kliniğe etkisi olan 6 temel problemin değerlendirilmesi

- 1) Hastayla iletişimde zorluk
- 2) Maske ventilasyonda zorluk
- 3) Supraglottik havayolu cihazı yerleştirmede zorluk
- 4) Zor laringoskopi
- 5) Zor entübasyon
- 6) Zor cerrahi havayolu sağlama

Dört temel havayolu yönetim seçeneğinin etkinliğinin karşılaştırılması

- 1) İlk yöntem olarak videolaringoskop kullanımı
- 2) İnvazif yöntemlerin noninvazif yöntemlerle karşılaştırılması
- 3) Uyanık entübasyonun genel anestezi sonrası entübasyonla karşılaştırılması
- 4) Spontan ventilasyon varlığının yokluğu ile karşılaştırılması

Kooperasyon kurulamayan veya çocuk hastada zor havayolu yönetimi için seçenekler sınırlı kalabilir. Cerrahinin lokal anestezi veya rejyonel anestezi altında yapılması zor hava yolu yönetimi için bir alternatiftir.

2.3.6.5. Zor havayolunda ekstübasyon stratejileri

Anesteziistlerin zor havayolu olan hastalarda önceden planlanmış ekstübasyon stratejilerinin olması gerekir. Bu strateji hastanın durumuna, cerrahinin tipine ve anesteziistin deneyim ve tercihlerine bağlıdır.

Zor havayolunun ekstübasyonunda önerilen stratejide göz önünde bulundurulması ve cevaplanması gerekli olanlar:

- 1) Hastan uyanık mı yoksa bilinci yerine gelmeden mi ekstübe edilsin?
- 2) Hastanın ekstübe olduktan sonra ventilasyonda zorluğa neden olabilecek bir takım klinik faktörleri var mı?
- 3) Hasta ekstübe olduktan sonra yeterli ventilasyonu sağlayamazsa havayolu yönetim planı hazır mı?

2.3.6.6. Ekstübasyon İçin Öneriler

Olası reentübasyon riski olan hastalarda çeşitli aletler kullanılabilir. Bunlar tüp değiştiriciler veya supraglottik havayolu araçlarıdır. Tüp değiştiriciler ekstübasyondan önce trakeal tüpün içinden trakeaya yerleştirilir sonra ekstübasyon yapılır. Supraglottik havayolu araçları LMA ve ILMA dır

2.3.6.7. Takip ve Bilgilendirme:

Anesteziist zor havayolunun ayrıntılarını tıbbi dökümanlarda belirtmelidir. Bunun amacı anestezi yöntemlerine yol göstermektir. Zor havayolunda karşılaşılan zorlukların hangi aşamada olduklarının açıklanması ve hangi havayolu tekniklerinin kullanıldığı ve faydalı olup olmadıkları dökümantasyonda belirtilmelidir.

Anesteziistler hastayı veya yakınlarını havayolunda karşılaşılan zorluklar ve potansiyel komplikasyonlar hakkında bilgilendirmelidir. Bilgilendirmede zor havayolunun nedenleri, entübasyonun nasıl yapıldığı, ilerdeki uygulamalar için öneriler yer almalıdır.

Anesteziist zor havayolu uygulamalarına bağlı gelişebilecek ödem, kanama, trakeal ve özefagial perforasyon, pnömotoraks gibi komplikasyonlar açısından hastayı takip etmelidir. Hastayı boğaz ağrısı, yüz ve boyunda ağrı veya şişme, göğüs ağrısı, subkutan amfizem ve yutmada güçlük gibi hayatı tehdit edebilecek komplikasyonların muhtemel klinik belirtilerine karşı uyarılmalıdır (15).

2.3.6.8. Zor Ventilasyonda Uygulama Basamakları

Baş ve boyun düzeltilip doğrultulur. Baş ekstansiyona getirilirken, çenenin elevasyonu ile ağız yavaşça açılır. Orofaringeal ya da nazofaringeal havayolu gereci yerleştirilir.

Yüze uygun düşünülen maske; burun, yüz ve çeneye uygun şekilde yerleştirilir ve yüze bastırılır.

Küçük ve yüzük parmaklarla mandibula yukarıya doğru, maskenin içine doğru çekilir.

Hasta ventile edildiğinde, ventilasyon yetersiz kalır ya da havayolu tıkalı ise; başın eğimi, maskenin oturması, çenenin kalkması tekrar kontrol edilir.

Normal havayolu; kas gevşemesi olan hastalarda, mandibulanın

temporomandibular eklemden ileri doğru kaymasıyla tıkanabilir. Küçük parmakla, ramusa, yukarı doğru devamlı bir basınç uygulamak bunu düzeltir.

Maske ile daha iyi ventile edebilmek için; iki el ile maske yüze daha kontrollü olarak yerleştirilirken, ventilasyon balonunu yardım edecek olan kişi maniple eder.

Ventilasyon bu çabalara karşılık sağlanamıyorsa, olası bir engeli kontrol etmek için, direkt laringoskopi ile veya ağız boşluğuna parmak sokularak ağız içinin kontrolü yapılmalıdır. Bu kontrol sırasında bulunan tıkanıklığın nedeni ortadan kaldırılır.

Ventilasyon sağlanması hala gerçekleştirilememiş ise, çok daha uygun havayolu sağlayıcı araçlar kullanılabilir.

Bu girişimlere karşın, yeterli havayolu ve ventilasyon hala sağlanamıyorsa, zor havayolu algoritmi uygulamalı ve daha önce çağrılmamışsa hızla yardım çağrısında bulunulmalıdır (26).

2.3.6.9. Uyanık Entübasyon

Zor havayolu hikayesi olan veya zor havayolu öngörülen hastalarda uyanık entübasyon ilk seçenektir. Zor havayolu şüphesinde, uyanık fiberoptik entübasyon acil durumlarda altın standart olarak belirtilmektedir (32). Trakeaya topikal sprey, lokal anestezi ile süperior laringeal sinir bloğu ve transtrakeal blok uygulamak gereklidir. Bu yaklaşım, direkt laringoskopi ve endotrakeal entübasyonun ağrı ve öksürük olmaksızın yapılmasını sağlar (33).

Nazotrakeal Kör Entübasyon: Bilinci açık hastalara hangi burun deliğinden rahatça nefes alıp verdiği sorulmalı, bilinci kapalı hastalarda ise ince bir aspirasyon sondası ile önce sağ burun deliği olmak üzere tüpün geçiş yolu kontrol edilmelidir (34).

Kör nazal entübasyonda, komplikasyon oluşmasını engellemek açısından hasta uyanık olmalıdır. Bu nedenle nazotrakeal kör entübasyon tüpünün burun deliğinden orofarenkse geçeceği yolun açıklığının bilinmesi gereklidir (34). Sırtüstü yatar ve spontan solunumu mevcut olan hastanın başının nötral pozisyonda bazen hafif fleksiyonda olması gereklidir.

Mukoza travması olmaması için tüp kayganlığı steril bir jel ile sağlanmalıdır. Hastaya uygun seçilen, burun septumuna bakan tüple, dik açı ile girilmelidir. Tüpün

yönü burun tabanı boyunca orofarenkse doğru itilmelidir. Bir dirençle karşılaşıldığı zaman asla zorlanmamalıdır. Tüp biraz geriye çekilerek hafif bir rotasyon hareketi ile tekrar yönlendirilebilir.

Tüpün glottis önüne geldiğinin belirlenmesi tüpün proksimal ucundan hastanın ekspirasyonu ile anlaşılır. Bu durum ise dinlenen solunum sesinin ekspiryumda güçlenmesi veya monitöre bağlı kapnografik görüntünün izlenmesi ile anlaşılır. Hastanın ekspiryum gücünün maksimum olduğu hissedilince tüpün glottis önünde olduğuna karar verilir. Hastanın ekspiryum fazının sonunda inspiryumla birlikte tüp ileriye itilir. Bir engel hissedilirse, tüp yumuşak bir rotasyonla ileriye itilir. Nazal entübe edilmiş hastaların oral entübe edilenlere göre tüpü daha kolay tolere edebilmeleri, servikal ve çene ankilozu gibi olgularda önemli bir avantajdır. Ancak kanama, nazofarenksde mukoza yırtığı, laringospazm gibi komplikasyonların olabileceği dezavantajlardır. Bu durum yeterli tecrübe gerektirir (34).

2.3.6.10. Zor Entübasyonda Kullanılan Eksternal Larengeal

Manipülasyonlar:

BURP: Direkt laringoskopun zor olduğu olgularda tiroid kıkırdak üzerine arkaya, yukarı, sağa doğru bastırılarak larenks yönlendirilip glottisin görünümünün sağlanmasıdır (35).

BURP: B ackwards; Arkaya doğru, U pwards; Yukarı doğru, R rightwards; Sağa doğru, P ressure; Bastırmak.

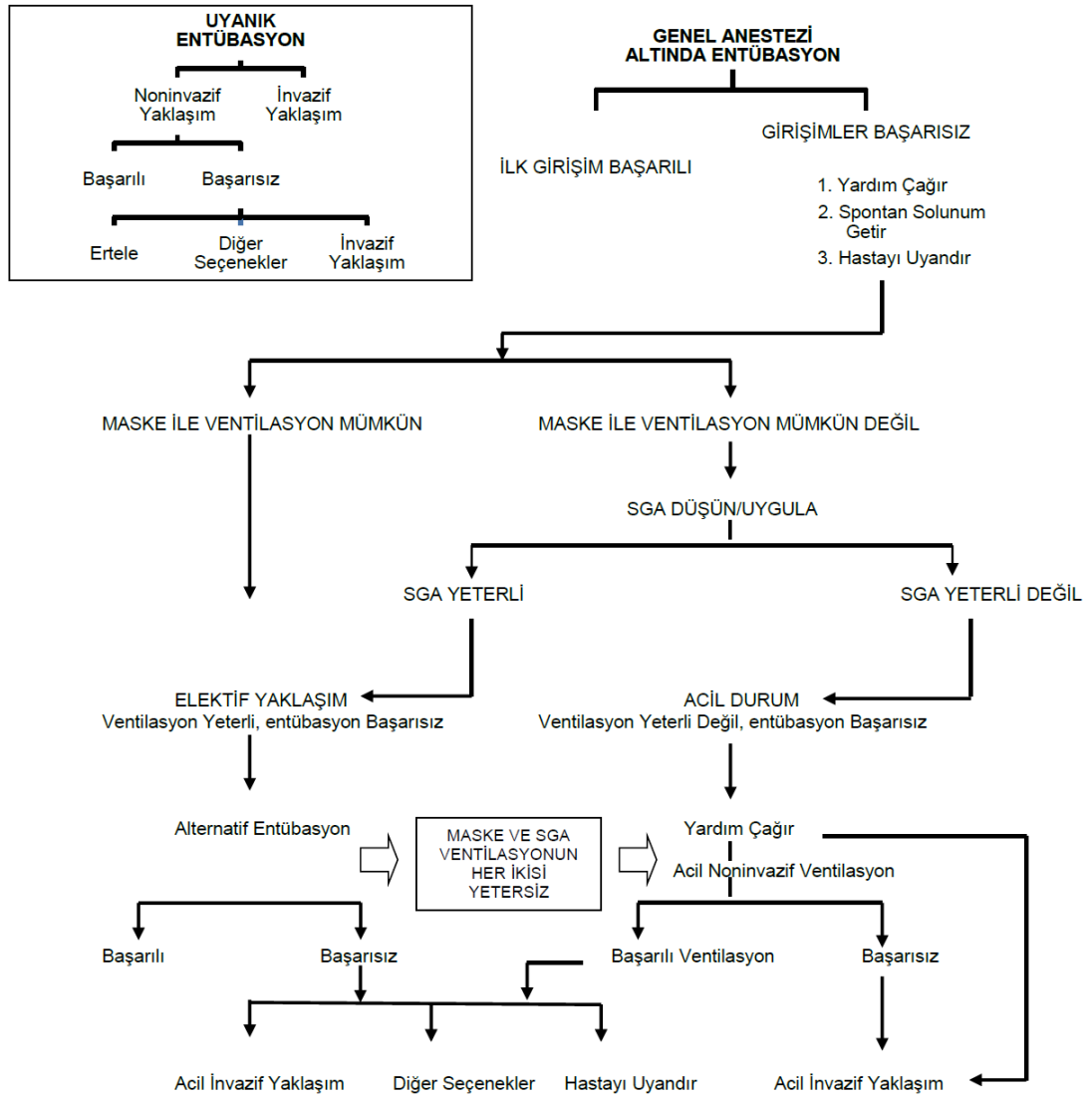
POCPOM: P pull, O out, C cheek, P push, O on, M maxilla (Yanağı çekin, Maksillaya bastırın)

Sellick Manevrası: Yüksek larenks olan olgularda krikoid kıkırdağa bası uygulanarak larenksin aşağı doğru yönlendirilip vokal kordların görüş alanına gelmesinin sağlanmasıdır. Bu manevra midesi dolu hastalarda özefagusu kapatarak regürjite olan gastrik içeriğin akciğere aspirasyonunu önlemek için de uygulanır.

2.3.7 Zor Hava Yolu Algoritmaları

2.3.7.1 ASA-2013-Zor Havayolu Algoritması

1. Temel yönetim problemlerinin klinik etkilerini ve olasılıkları değerlendir.
 - a. Hasta kooperasyonu veya onam alma ile ilgili zorluk,
 - b. Zor maske ventilasyonu,
 - c. Zor supraglottik havayolu yerleştirilmesi,
 - ç. Zor laringoskopi,
 - d. Zor entübasyon,
 - e. Zor cerrahi havayolu girişimi
2. Zor havayolu süreci boyunca etkin oksijen iletimini sağla.
3. Temel yönetim seçeneklerinin uygunluğunu değerlendir.
 - a. Uyanık entübasyon ile genel anestezi indüksiyonu sonrası entübasyonun karşılaştırılması
 - b. Entübasyona ilk yaklaşım olarak non-invaziv tekniğin invaziv teknik ile karşılaştırılması
 - c. Entübasyona ilk yaklaşım olarak video-laringoskopinin kullanılması
 - ç. Spontan ventilasyonun varlığının yokluğu ile karşılaştırılması
4. Primer ve alternatif stratejileri geliştir (Şekil 1):
 - a. Diğer seçenekleri içerir: Yüz maskesi veya supraglottik airway(SGA)(LMA, ILMA, larigeal tüp) kullanılarak verilen cerrahi, lokal anestezi infiltrasyonu veya rejyonel sinir bloğu. Bu seçeneklerin takibi ile genelde maske ventilasyon problemleri olmaz.
 - b. İnvaziv havayolu girişimleri cerrahi veya perkütan havayolu, jet ventilasyon ve retrograd entübasyonu içerir.
 - c. Alternatif zor havayolu entübasyon yaklaşımları şunları içerir: video-laringoskopi, alternatif laringoskop bladeleri, SGA(LMA ya da ILMA), fiberoptik entübasyon, entübasyon stileleri veya tüp canger, ışık kaynağı ve kör oral veya nasal entübasyon.
 - d. Hastanın uyanık entübasyonu için tekrar hazırlığını gözden geçir veya cerrahiye iptal et.



Şekil 1. ASA Zor Havayolu Hareket Planı (28).

2.3.7.2 DAS (Difficult Airway Society - Zor Hava Yolu Derneği) Zor Havayolu Yönetimi Algoritması

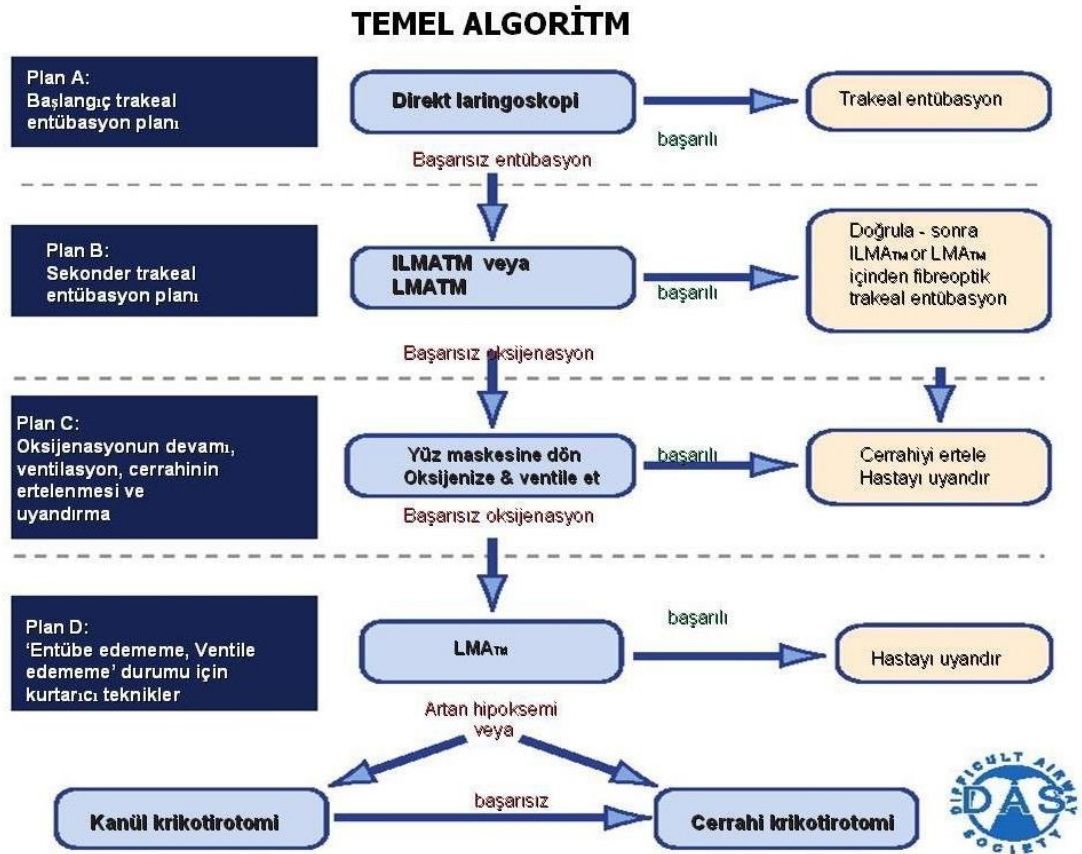
Birbirine bağlı dört plandan oluşmaktadır (Şekil.2)

PLAN A: Başlangıç trakeal entübasyon planını oluşturur.

PLAN B: Plan A başarısız olursa ikincil entübasyon planını oluşturmaktadır.

PLAN C: İlk iki plan başarısız olduğunda oksijenizasyon ve ventilasyonun sürdürülmesi, cerrahinin ertelenmesi ve hastanın uyandırılması aşamalarını içermektedir.

PLAN D: Entübe edememe, ventile edememe durumu için öngörülen kurtarıcı teknikler aşamasıdır.



Şekil 2. Zor Havayolu Yönetim Algoritması (36).

2.3.8 Zor Hava Yolu Yönetiminde Kullanılabilecek Alternatif Hava Yolu Gereçleri

LMA (Laringeal Maske)(33): LMA, klinik uygulamaya 1988 yılında girmiştir(17). Endotrakeal tüpten sonra geliştirilen en önemli hava yolu aracı olmasıyla birlikte bugüne kadar hiçbir ölümcül komplikasyon bildirilmemiştir. Ventilasyon ve trakeal tüp yerleştirmeyi kolaylaştırmak üzere 1995 yılında, ASA tarafından geliştirilen zor hava yolu algoritmasında yer almaya başlamıştır. Avrupa Resüstasyon Kurulu (European Resuscitation Council)'nun ileri yaşam desteği algoritmasında entübasyon yapılamayan vakalarda veya yapamayan kişiler tarafından LMA alternatif bir hava yolu gereci olarak önerilmektedir.

LMA, yüz maskesine alternatif olarak kullanılabilmekle beraber zor hava yolu olan hastalarda veya acil anestezi uygulaması sırasında kullanımı endikedir. Bununla beraber, açlık süresi dolmamış elektif cerrahiye giden hastalarda gastrik regürjitasyonu ve aspirasyonu engelleyemediğinden dolayı, ve statik pulmoner kompliansı azalmış olan kişilerde (örn. restriktif akciğer hastalığı) kontrendikedir(34).

Endotrakeal tüp ile karşılaştırıldığında derlenme sırasında öksürük sırasında öksürük insidansının LMA' da daha düşük olduğu görülmüştür. LMA yerleştirilmesi sırasında nöromusküler ajanların kullanımına gereksinim olmaması da özellikle gününbirlik kulak burun boğaz girişimleri için önemli avantaj sağlar(37).

LMA'lar bütün bunların yanı sıra ekstübasyona ara basamak olarak veya pozitif basınçlı ventilasyon (tüm LMA'lar ile 20 cm H₂O, Proseal-LMA ile 30 cm H₂O'ya kadar inspiratuar tepe basıncı) veya basınç destekli ventilasyon sağlamak amacıyla da kullanılabilirler. Laringeal maskelerin pediatrik ve erişkin boyları olduğu gibi, hepsi lateks içermeyen malzemelerden üretilirler. 6 çeşit LMA yaygın olarak kullanılmaktadır: LMA klasik, LMA unique, LMA fastrach, LMA proseal, LMA flexible ve LMA Ctrach.

LMA klasik: Standart ve orijinal LMA'dır. 30-70 kg arası olanlara 3 numara, 70-90 kg olanlara 4, 90 kg üzerindeki hastalara 5 numara LMA kullanılması önerilmektedir. Pediatrik hastalar için farklı firmaların 1, 1.5, 2, 2.5 numara LMA'leri bulunmaktadır. 5 kg'a dek 1 numara, 5-10 kg arası çocukta 1.5 no, 10-20

kg olanlara 2 no, 20-30 kg çocuklara ise 2.5 no LMA kullanılabilir. LMA unique; Tek kullanımlık (disposable) LMA tipidir.

LMA unique: Tek kullanımlık (disposable) LMA tipidir.

LMA Fastrach: İnsan anatomisini taklit eden eğime ve metal bir tutacağa sahiptir. Entübasyon sırasında sürekli ventilasyonun devam etmesine ve zor hava yolu olan hastalarda entübasyona imkan verir. Özellikle LMA fastrach için geliştirilen, düz, silikon, kaflı, spiralli LMA- endotrakeal tüpleri vardır. 8.0 ve 7.0 mm kaflı bu tüpler Fastrach içine yerleştirildikten sonra, LMA kafi indirilerek LMA'in çıkartılmasını mümkün kılacak şekilde uzun olarak üretilmiştir.

LMA Proseal: Nazogastrik tüp yerleştirilmesine imkân veren bir drenaj lümenine sahip olmasından dolayı Reflüsü olan hastalarda tercih edilir.Klasik LMA dan daha zor yerleştirilir.

LMA Flexible: Çok kullanımlık ve tek kullanımlık tipleri vardır. Telle desteklenmiş, fleksibl hava yoludur.

LMA Ctrach: Entübasyon sırasında ventilasyonu sağlamakla birlikte LMA Fastrach gibi, LMA Ctrach da gerekli görüldüğünde trakeal entübasyona imkân verir. Ucuna yerleştirilmiş fiberoptik ve proksimaldeki ekran sayesinde larinks ve vokal kordları görerek tüpün ilerletilmesi sağlanır.

I-gel LMA: Laringeal ve faringeal anatomik yapılara bası yapmayacak şekilde oturmak üzere tasarlanmış termoplastik elastomer yapıya sahip kafsız bir gereçtir. Midenin aspirasyonunu sağlayan ek bir lümenine sahiptir.

Videolaringoskop: 2000 yılından beri kullanıma giren videolaringoskop anatomik olarak rijit blade'i olan indirekt fiberoptik laringoskoptur. Servikal omurga anomalileri ve zor hava yolu hastalarında kullanımı üstünlük sağlaması oral kavite, farinks ve larinks eksenlerinin aynı hizaya getirilmeden laringoskopinin gerçekleştirilerek endotrakeal entübasyon yapılması iledir. Optik kısmı dışında otoklavlanabilir. Bir sapı, anatomik olarak tasarlanmış rijit bir blade'i, fiberoptik görüş çıkışı ve oksijen insuflasyonunun yapılabilirdiği bir çıkışı bulunmaktadır. Sağ tarafı boyunca tüp rehberi uzunluğunda yarıktır. Blade'in arkasında bulunan fiberoptik demet sayesinde larinks iyi görüntülenir(38).

Transtrakeal Jet İnsüflasyon (TTJV- Transtrakeal Jet Ventilasyon) :

Perkütan transtrakeal jet ventilasyon (PTJV) akut solunum yetmezliğinde bag-valv-mask (ambu) ile solunum için yeteri kadar gaz alışverişi sağlanamadığı veya trakeal entübasyon sağlanamadığı durumda hayat kurtarıcıdır. Krikotiroid membrandan trakea içerisine damar kateteri yerleştirilerek Transtrakeal jet ventilasyon ile geniş bir delikten, oksijenasyon ve ventilasyon ihtiyacı derhal sağlanır(38). Buradan yüksek basınçlı (50 psi) oksijen verilerek hızlı bir şekilde oksijenasyon sağlanır. Eğer katater yanlış yerleştirilirse, uygulanan kataterde king oluşur veya ekshalasyon için çıkış yolu uygun değilse çok ani olarak akut hipoventilasyon, mediastinal amfizem, pnömotoraks veya pnömoperitoneum gelişebilir(39).

Fiberoptik Bronkoskop ile Entübasyon (FOE) :

Fiberoptik bronkoskopi (FOB) kullanımı eğitim ve deneyim gerektiren bir işlemdir. Uyanık veya anestezi altındaki hastada uygulanabilir. Zor hava yolu düşünüldüğünde fiberoptik görüntülemeye yararlanır. Ancak bilinen zor entübasyon ve zor ventilasyon vakalarında hastanın uyanık olması ve spontan solunumunun devam etmesi güvenlik açısından tercih edilir(40,41).

Uyanık entübasyonun başarılı olmasının ilk koşulu hastanın işlem öncesi iyi hazırlanmasıdır. Uyanık entübasyon planlanıyorsa yapılacak işlem ile ilgili hastayı bilgilendirmek kooperasyonun sağlanması açısından önemli ve gereklidir. Böyle bir hastada uyanık entübasyon tekniği kolay ve başarılı olacaktır. Standart monitorizasyonu yapılan hastaya fiberoptik ile entübasyon öncesi, aerosol şeklinde %4 lidokain ile topikal oral ve nazal mukoza anestezisi sağlanır. Girişimden önce sekresyonları azaltmak için atropin, glikopirolat veya antisialojik etkili bir medikasyon uygulanması önerilir. Hasta, işlem sırasında solunum depresyonu yaratmayacak dozda deksmedetomidin, midazolam, ketamin, propofol gibi uygun bir ajan ile sedatize edilir. ‘Öngörülebilir zor havayolu’nda hedef öncelikli olarak havayolu açıklığının güvenliğini sağlamak gibi görünse de başarısızlık halinde ya da beklenmedik bir komplikasyon ile maske ventilasyonuna gerek olabileceği de akılda tutulmalıdır. Bu açıdan hazırlıklar içinde maske ventilasyonu ve/veya olası zor maske ventilasyonu için de her türlü hazırlık yapılmış olmalıdır(41).

Nazal entübasyon planlanıyorsa, hastanın hangi burun deliğinden daha rahat nefes aldığı belirlendikten sonra, burun deliklerine kanamayı önlemek amacıyla

fenilefrin sprey ve %2-4 lidokain uygulanabilir. Bazı hastalarda topikal anestezi yeterli olmayabilir. Üst hava yolu için glossofaringeal sinirin lingual dalının bloğu yararlı olacaktır(41).

Diğer sinir bloğu ise superior laregeal sinirin internal dalıdır. Trakeanın uyuşturulması için ise, iğne ile krikoid membrandan girilerek lidokain verilebilir. Fiberoptik bronkoskopiye başlamadan önce ışık kaynağı, aspirasyon kanalı, tüp gibi tüm malzemeler son bir kez kontrol edilmelidir.

Anestezi, hastanın baş tarafında durmalı, hastanın yatağı ise en alçak konumda tutulmalıdır. Skopun, endotrakeal tüpün içinden rahatça geçebilmesi için jelle kayganlaştırılması gereklidir. İstenilen boyuttaki endotrakeal tüpün konnektörü çıkarıldıktan sonra, fiberoptik üzerine yerleştirilir. Tüp lümeni içindeki endoskop, burun deliğinden veya ağız orta hattan yerleştirilir. Skopun uç kısmı, vokal kordlar görülene kadar, epiglotun altına doğru ilerletilir. Vokal kordlar geçilip trakeaya girildiğinde skop, karina görülünceye kadar ilerletilir. Endotrakeal tüp, bronkoskop üzerinden kordların arasından kaydırılır.

Pediyatrik hasta grubu ile yapılan bir çalışmada fiberoptik bronkoskop ile oral ve nazal entübasyon sonrası karşılaştırılmasında nazal yoldan entübe edilenlerde hemodinamik değişikliklerin daha az olduğu veya daha kısa sürdüğü tespit edilmiştir(42).

2.3.9 Trakeotomi ve Trakeostomi

Trakea ve boyun ön yüzeyi arasında bir açıklık oluşturma işlemine trakeotomi, bir stoma oluşturulursa trakeostomi adı verilir. Trakeostomi cerrahi veya perkütan olarak gerçekleştirilir. Her iki yöntemin de bazı avantaj ve dezavantajları vardır.

Trakeostomi için mutlak endikasyon ventilasyon gereken zor havayoludur. Trakeostomi zor havayolu tanımlanmış ve anestezi uygulanacak bir hasta için algoritmelerde son seçenektir.

Trakeostomi Endikasyonları; üst hava yolu obstrüksiyonu, yabancı cisim, tümör, travma, enfeksiyon (difteri, krup), obstrüktif uyku apnesi, yanık, larinks disfonksiyonu, vokal kord paralizisi, mekanik respiratuvar yetmezlik, akut solunum yetmezliği, kafa travması, göğüs yaralanmaları, nörolojik hastalıklar, kronik

obstrüktif hava yolu hastalığı, ilaç intoksikasyonu, sekresyona bağlı respirasyon güçlüğü, mental durumda gerileme, nöromusküler hastalıklar.

Alt solunum yolunda biriken sekresyon; alveoler gaz difüzyonunu bozar. Trakeostomi, trakeal sekresyonların aspirasyonuna izin verir.

Elektif trakeostomi: Ağız içi, farinks ve larinkste uygulanacak major operasyonlarda patent hava yolu sağlamak için ve uzun süreli mekanik ventilasyona ihtiyacı olan hastalar için trakeostomi uygulanmaktadır(40).

Perkütan Trakeostomi: Bu teknikte krikoid kıkırdak ve birinci trakeal kıkırdak arasından veya ikinci ve üçüncü trakeal kıkırdaklar arasından Seldinger tekniği ile kılavuz tel trakea içerisine gönderilir. Gönderildikten sonra giderek artan büyüklüklerde dilatatörlerle aralık genişletilir, en sonunda en kalın dilatatörle birlikte trakeostomi kanülü sokulur. Tecrübeli ellerde çok kısa sürede sonuç alınabilir. Giriş yerinin normal trakeostomiye göre oldukça dar olması ve kanamanın daha az olması avantajı vardır. En sık karşılaşılan komplikasyon paratrakeal kanülasyondur. İşlem sırasında bronkoskopla kontrol edilerek paratrakeal kanülasyon önlenir (41).

Perkütan Trakeostomi Teknikleri:

- 1) Ciaglia tekniği
- 2) Griggs forceps tekniği
- 3) Fantoni translarengeal teknik
- 4) Percu twist tekniği (43).

Perkütan trakeostomiler çocuk yaş grubunda tercih edilmemektedir. Çocuklarda trakeal duvarın elastisitesi yüksek olduğu için dilatasyon zor olmakta ayrıca trakea ön ve arka duvarı birlikte itilerek trakeal hasar oluşabilmektedir.

Perkütan Endoskopik Trakeostomi: Perkütan endoskopik trakeostomi; endoskopik ekipman, eğitilmiş eleman gerektirmesi ve operasyon süresinin minimal uzaması dışında diğer perkütan trakeostomi tekniklerinden farkı yoktur ve güvenli bir girişimdir(41).

Trakeostomi komplikasyonları: (44).

- 1) Erken komplikasyonlar: Kardiyopulmoner arrest, majör kanama, trakeolaringeal hasar, dilatasyonel trakeostomiye sekonder hasarlanmış havayolu, havayolu kontrolünün kaybı, pnömotoraks, pnömomediastinum, amfizem, ösafagus hasarı kanülün yer değiştirmesi, aritmi, hipotansiyon, hipoksi, hiperkarbi, bakteriyemi.
- 2) 1-7 günler arasındaki komplikasyonlar; İnatçı kanama, kanülün yer değiştirmesi, kanül tıkanması, majör atelektazi, sellülit.
- 3) Geç komplikasyonlar (7 günden sonra); Trakeoinnominate arter fistülü, trakeomalazi, trakeal stenoz, nekroz, trakeoösefageal fistül, majör aspirasyon, kronik konuşma ve yutma bozukluğu, trakeokutanöz fistül.

Entübasyon Tüpü Değişim Kateteri (Tüp Exchanger) : Trakeal entübasyon ve ekstübasyona yardımcı olacak şekilde üretilmiş çok çeşitli kateterler mevcuttur. Direkt laringoskopide larinksin sadece arka kenarının görüldüğü hastalarda (Cormack Lehane Grade III), trakeaya bu kateterlerin itilip üzerinden entübasyon tüpünün geçirilmesi zor havayolu olan hastalarda uygulanan bir tekniktir.

Zor hava yolu olan hastada entübasyon sonrasında olası reentübasyonu sağlamak için entübasyon tüpü içinden trakeaya bir değişim kateteri yerleştirilir ve kateter içeride iken hasta ekstübe edilir. Bu güvenli bir yöntemdir. Bu kateter üzerinden gerekirse yeniden entübasyon tüpünü yerleştirmek mümkün olacaktır. Ayrıca bu kateterler lümenleri sayesinde oksijen insuflasyonunu da mümkün kılarlar (42).

2.4 Mukopolisakkaridozlar (MPS)

Glukozaminoglikanların (GAG), yıkımında rol alan lizozomal enzimlerin eksikliğine bağlı vücutta birikmesi ile ortaya çıkan bir grup kalıtsal depo hastalığıdır. Enzim eksikliğine bağlı olarak dermatan sülfat (DS), heparan sülfat (HS), keratan sülfat (KS) polimerlerinden bir veya birden fazlası hücre içi birikerek hücrelerin normal işlevlerini bozarlar(45).

Heparan sülfat depolanması ile oluşan formlarında merkezi sinir sistemi tutulumu ve ilerleyici mental retardasyon, dermatan sülfat depolanması ile giden formlarda organ ve kemikler, keratin sülfat depolanması ile gidenlerde ise kemiklerde değişiklikler gözlenir(46).

Intralizozomal GAG birikimi hücresel, vasküler, doku ve organ disfonksiyonuna yol açarak kronik, progresif bir seyir göstererek farklı derecelerde mental ve fiziksel retardasyon, ciddi vakalarda erken ölüm ile karakterizasyon sergiler. Mukopolisakkaritler bağ dokunun komponentidir. Deri, solunum yolları, kornea, santral sinir sistemi, kalp, karaciğer, dalak, kemik, ligamanlar da depolanır. Kardiyovasküler fonksiyonlar, havayolu, eklem hareketlilik, görme, işitme etkilenebilir. Ortak klinik bulgular multisistem tutulum, organomegali, dizostozis multipleks, anormal kaba yüz görünümüdür. MPS II' nin X' e bağlı resesif geçişli olmasının dışında, MPS' ler otozomal resesif geçişlidirler(47). MPS'lerde 'dizostozis multipleks' adı verilen radyolojik değişiklikler gözlenir:

Kraniyal kemik grafilerinde:

- Genişlemiş ve uzamış kraniyum, kalınlaşmış kalvaryum
- Yüzeysel orbita (çukurluğu az)
- J veya bot şeklinde sella
- Erken kapanmış lambdoid ve sagittal sütürler
- Arası ayrık, hipoplazik dişler
- Makrosefali

Vertebra grafilerinde:

- Alt torasik ve üst lomber vertebraların korpusların ön ve üst yüzeylerde hipoplazi, ön arka yüzeylerde gagalaşma
- Hafif oval , yüksekliği azalmış ve düzleşmiş vertebralar
- Kifoza, veya gibbus deformitesi

Uzun kemik grafilerinde:

- Diyafiz ve metafizlerde genişleme
- Metafizlerde düzensizlik
- Epifiz kalsifikasyonunda gecikme, uzun kemiklerde kısalma ve kalınlaşma

Pelvis grafisinde:

- Asetabulumda silinme
- Koksa valga (femur boynu ile şaftı arasındaki açı artmıştır)
- İliyak kemikler yelken şeklindedir(48).

Klinik değerlendirme ve radyolojik tetkikler ile MPS düşünülen hastada tanı, genellikle lökosit içi olmak üzere spesifik enzim analizleri ile konur. Enzimatik tanısı bu şekilde sağlanamayan hastalıklarda deri fibroblast kültürlerinden enzimatik tanı yapılabilir(49).

2.4.1 Hurler Sendromu (MPS TİP I):

Hurler sendromu alfa-L-iduronidaz aktivitesindeki eksikliğe bağlı olarak oluşur. Heparan sülfat, dermatan sülfat birikimi ile karakterizedir. Otozomal resesif geçişlidir. Hurler sendromu en ağır klinik tablo gösteren MPS'dur (49). Hurler sendromu olan çocuklar doğumda normalken, yaşamlarının 6-12'nci aylarında yüz hatlarının kabalaşması ile tanı konur. Dişlerin çıkmasında gecikme, diş etlerinde hiperplazi, korneal bulanıklık, görme kaybı, hepatosplenomegali, sağırılık gelişebilir. Solunum yollarında GAG 'ların birikmesi sonucu nazal ve faringeal bölgelerde yumuşak dokular kalınlaşır. Bu nedenle üst solunum yolu obstrüksiyon bulguları erken dönemde sık gözlenir. Sürekli bir burun akıntısı, gürültülü nefes alma, uykuda apne atakları, korpulmonale gelişebilir. Obstruktif uyku apne sendromu gelişimi nedeniyle operasyon gerekebilir. Bu çocuklarda genellikle 2-5 yaş arasında koroner

arterlerde psödoateromatöz lezyonlar, kalp kapaklarının kalınlaşması, kardiyomyopati ve konjestif kalp yetersizliği şeklinde seyreden kardiyak tutulum gözlenir. Koroner hastalığa bağlı kardiyak iskemi ve enfarktüs gözlenebilir. Bir yaşından küçük bazı bebeklerde akut kardiyomyopati görülebilir. Prognoz, kardiyak tutulumun şiddetine bağlıdır. Göbek ve kasık fitiklarından operasyon ve anestezi alımı gerekebilir. Yaşamın ilk yılından sonra psikomotor gelişim duraklar ve giderek geriler. 2-3 yaşlarından sonra büyüme iyice yavaşlar. Kemik gelişimi gecikir. İlk yıllarda gelişen gibbus deformitesi ve dorsolomber kifoz ilerleyici olabilir. Göğüs kafesi esnekliğinde azalma gelişir. Kafanın genişleyip alın bölgesinin öne çıkması ile dolikosefali, meninklerin kalınlaşması ile hidrosefali gelişir. Kommünikan hidrosefaliye bağlı intrakraniyal basınç artışı ve progresif ventriküler genişleme görülür. Eklemlerde oluşan sertlik ve kemik tutulumları fiziksel aktiviteyi sınırlar.

Karpal tünel sendromu ve pençe el oluşur. Odontoid çıkıntıda var olabilen hipoplazi nedeniyle boynun fleksiyon ve ekstensiyonu sakıncalı olabilir. Hastalar genelde 15 yaşından evvel kaybedilir. Solunum yolu enfeksiyonu, obstrüktif hava yolu hastalığı sık ölüm nedenleridir. Kardiyopulmoner tutulum nedeniyle daha erken yaşlarda kaybedilebilir(50). Hurler sendromu lökosit ve deri fibroblast kültürlerinde alfa-L-iduronidaz aktivitesindeki düşüklüğün gösterilmesi ile tanı kesinleşir. Preranal tanı, koriyon villus veya amniyon hücre kültürü örneklerinden yapılır(51).

2.4.2 Scheie Sendromu (MPS I-S):

Scheie sendromu, alfa -L-iduronidaz aktivitesindeki eksikliğe bağlı, dermatan sülfat depolanması ile gelişen otozomal resesif bir hastalıktır. MPS'ler içinde en hafif klinik seyredenlerden biridir.

Tanı genellikle 10-20 yaş arasında konur. Klinik bulgular genellikle 5 yaşından sonra başlar. Bu hastalarda genellikle zihinsel gelişim ve boy normaldir. Klinik, yüz hatlarında hafif kabalaşma, kornealarda bulanıklaşma, el ve ayak eklemlerinde hareket kısıtlılığı ile başlar. Karpal tünel sendromu, sağırılık, retina dejenerasyonu ve glokom oluşabilir. Bazı hastalarda uyku apnesine neden olan ve trakeostomiye neden olabilen obstrüktif hava yolu hastalığı görülebilir. Hastaların bazılarında aort valv replasmanı gerekebilir. Yaşam süreleri normale yakındır. Enzim tedavisinden yarar görür(52).

2.4.3 Hurler-Scheie sendromu (MPS I-H/ I-S) :

Hurler-Scheie sendromu, alfa-L-iduronidaz eksikliği sonucu oluşur. Klinik bulgular 2 yaş civarında başlar. Hurler ve scheie sendromlarına benzer klinik bulgular sergilerler. Hastalar 30 lu yaşlara ulaşabilirler. Bu hastalar geç başlangıçlı nörolojik bulgular sergileyebilir. En önemli klinik bulgular ilerleyici eklem sertliği ve yaygın dejeneratif kemik hastalığıdır(53). L5/S1 spondilolistezis yaygındır, cerrahi onarım gerektirir. Korneal bulanıklaşma retinal hastalıkla birlikte olursa görme kaybı gözlenebilir. İlerleyici kardiyak hastalık gelişebilir. Üst solunum yollarında obstruksiyon, sık akciğer enfeksiyonları, uyku apnesi gibi solunumsal problemler görülebilir. CPAP gerektiren uyku apneik bazı hastalara trakeostomi tek alternatif olabilir. Enzim tedavisi vardır(54).

2.4.4 Hunter sendromu (MPS II):

X' e bağlı İduronat sülfataz eksikliği sonucu dermatan ve heparan sülfat depolanması ile karakterizedir(55).

Hastaların genellikle beklenen yaşam süresi 20-30 yıldır. Hastalığın hafif tipi klinikte Scheie ile karışabilir, zeka genellikle normaldir. Ağır tipleri Hurler sendromuna benzer ancak hastalığın seyri daha yavaştır. Hastaların kalçaların dış yüzünde, sırt ve ön kollarında makül, papül tipinde fildişi renginde deri lezyonları vardır(56). Hava yolu tutulumu, işitme kaybı, karpal tünel sendromu hem hafif hem şiddetli formda görülür(57). Hastalığın tanısı serum, lökosit ve fibroblast kültürlerinde idüronat sülfataz aktivitesinde eksikliğin gösterilmesi ile konur. Enzim tedavisi mevcuttur.

2.4.5 Sanflippo sendromu (MPS III):

MPS III heparan sülfat yıkımındaki yetersizlikten kaynaklanır. Dört alt tipi vardır. Ortak özellikleri hafif somatik bulgularla birlikte yavaş ilerleyen ağır SSS tutulumudur. Bu hastalar genelde MSS tutulumuna bağlı ilerleyici psikomotor gerilik gösterir.

Hastalığın erken dönemlerinde yüzde kabalaşma görülürken, nörolojik sorunlar genelde 2-4 yaşlarında belirir. İleri evrelerde ise Hurler sendromunun kliniğine benzer eklem sertlikleri, hepatosplenomegali, fitiklar görülür. Ayrıca

agrasif davranışlarla birlikte davranış değişiklikleri, gelişim geriliği, kaba saç, hirsütizm, uyku bozuklukları da sık karşılaşılr. 6-10 yaş civarında uyku bozuklukları, sinirli davranışlar, kontrolsüz hiperaktivite, yıkıcı davranışlar gibi ciddi nörolojik ve davranışsal bozukluklar birçok hastada görülür(58).

Yaşam beklentisi 10- 20 yıldır.Kalp tutulumu, korneal bulanıklık genelde görülmez.Enzim eksikliği lökosit ve deri fibroblast kültürlerinde gösterilir.Şaparon tedavisi vardır.

2.4.6 Morquio sendromu (MPS IV) (MS)

Keratan sülfat ve kondroidin-6-sülfat depolanması ile karakterizedir. Hastalığın iki formundan Tip A N-asetilgalaktozamin-6-sülfat sülfataz, tip B betagalaktosidaz eksikliği ile oluşur.Her iki tipde de major klinik bulgu iskelet tutulumudur.Eklem laksisitesi ve boy kısalığı yaklaşık 1 yaş civarında belirmeye başlar. Hepatosplenomegali, korneada bulanıklık görülebilir. Diğer klinik bulgular pektus karinatus, eklemlerde genişleme, genu valgum, gövde ve boyunda kısalıktır. Psikomotor gerilik görülmez. İşitme kaybı nedeni işitme cihazı gerekebilir. İskelet tutulumuna sekonder kalp ve solunum sorunları gelişebilir. Odontoid çıkıntının hipoplazisine sekonder servikal myopati ve atlantoaksiyal sublüksasyon gelişebilir. İşitme kaybı nedeniyle işitme cihazı gerekebilir (59).

Hafif tip Morquio hastalarında yaşam süreleri normaldir. Ağır tiplerinde 6-7 yaşlarında büyüme yavaşlar ve hastalar 30-40 yaşlarında kalp ve solunum problemleriyle kaybedilirler. Erişkinlerde enzim tedavisi vardır.

MS da submukozal ve kıkırdak dokuda GAG depositleri birikimi, büyük dil ve kısa ve anstabl boyunun birlikte görülmesi farklı derecelerde zor hava yolu görülmesine neden olur. Aslında MS zor havayolu ile özdeşleşmiştir. Bu durum cerrahi ve anestezi öncesi pulmoner ve otolaringolojik değerlendirmeyi zorunlu kılar.

2.4.7 Maroteaux- Lamy sendromu (MPS VI):

Arilsülfataz B eksikliği sonucu dermatan sülfat birikmesi ile karakterizedir. Otozomal resesif geçişlidir. Hastalığın hafif, intermedier ve ağır formları vardır. Hastalığın hafif formu Scheie sendromuna benzer. Yalnız burada hastalar genelde kısa boyludur. Ağır formlarının kliniği Hurler sendromuna benzer. Psikomotor

gerilik yoktur. Hidrosefali ve kafaiçi basınç artışı görülebilir. Aortik ve mitral tutulumu gelişebilir. Hastalar 30-40 yaşlarına kadar yaşayabilirler. Aril sülfataz B eksikliği lökosit ve deri fibroblast kültürlerinde gösterilebilir. Enzim tedavisi vardır (60).

2.4.8 Sly sendromu (Beta-glukronidaz eksikliği- MPS VII):

Otozomal resesif geçişli olan Sly sendromunda heparan sülfat, dermatan sülfat, kondroitin-4-sülfat ve kondroitin-6-sülfat depolanır. MPS 'lerin en seyrek görülen formudur. Klinik bulgular Hurler sendromuna benzer. Bazı vakalarda mental retardasyon görülmeyebilir. Hastalık yenidoğan döneminde hidrops fötalis ile ortaya çıkabilir. Enzim eksikliği lökosit ve deri fibroblast kültürlerinde gösterilebilir (61).

2.4.9 MPS Tip IX:

Bu tipde GAG' ların lizozomal depolanması, bilateral nodüler yumuşak doku periartiküler kitleler, kısa boy, hafif dismorfik kraniyofasiyal özellikler izlenir. Eklem hareketleri ve zeka normaldir. Klinik belirtiler snovyal sıvı ve kıkırdakda bulunan hyalüronanın yıkılamaması nedeniyle görülebilir(62).

2.5.Mps' li Hastalar ve Anestezisi:

MPS' li hastalarda intralizozomal GAG birikimi hücresel, vasküler, doku ve organ disfonksiyonuna yol açarak, havayolu obstruksiyonları ve restriktif pulmoner hastalıkların kardiyovasküler problemlerle birlikte görülme sıklığının artışına neden olur. Bu durum ise yüksek anestezi riskinin bu hastalarda görülme olasılığının artışına neden olur(63,64).

Bu hastalar anestezi öncesi dikkatli bir şekilde anestezi risk faktörleri açısından değerlendirilmeli, gerekirse pediatri, kardiyoloji, göğüs hastalıkları gibi bölümlerle konsülte edilmelidir(65).

Tipik anestezi problemleri indüksiyon veya ekstübasyon sonrası havayolu obtruksiyonları, entübasyon zorlukları, entübasyon başarısızlıkları, acil trakeostomi ihtiyaçları, kardiyovasküler ve servikal vertebra sorunlarını içerir(65).

MPS hastalarında dalak/ karaciğer büyümelerinden kaynaklanan diyaframadaki yetersiz genişlemeler, toraks iskelet anormallikleri ve/veya

nöromusküler fonksiyonlardaki yetersizlik restriktif pulmoner hastalığa sebep olabilir(66). MPS hastalarında sıklıkla OSAS görülmektedir ve şiddetli OSAS hikayesi olan hastaların anestezi sırasında havayolu acili yaşama ihtimali yüksektir.(67, 68, 69). Ayrıca bu hastalardaki restriktif pulmoner hastalık, OSAS, korpulmonare ve hatta solunum yetmezliğine neden olabilir (70).

MPS'nin tüm tiplerinde kardiyak belirti ve klinikler ortaktır(71). Genel anestezi öncesi kardiyak risklerin belirlenmesi ve kardiyak konsültasyon sonuçlarının anestezi ve cerrahın ortak değerlendirmesi çok önemlidir(72). Genel popülasyondaki genel anestezi altındaki operasyon mortalitelerini etkileyen kardiyak durumlar; önemli aritmiler, şiddetli kapak hastalıkları, dekompanse kalp yetmezliği, anstabil koroner sendromunu içermektedir(72). Aynı durumlar MPS'li hastalar için de geçerlidir ve kardiyak değerlendirme gerektirir(71).

MPS' li hastaların bir çoğunda kardiyak problem tespit edilmiştir. Ayrıca bu hastalarda diyastolik disfonksiyon ve myokardiyal hipertofi görülebilir. Bu durum ise hastada volüm yüklenmesine neden olabilir(73).

MPS hastalarında görülen laringse ulaşılmasına engel olan laringofarinks ve trakea dokusundaki kalınlaşma ve sertlikler entübasyon problemlerine neden olurlar. Yaşına uygun endotrakeal tüpden iki ya da üç numara küçük kafsız yada bir numara küçük kafli endotrakeal tüp kullanılabilir(70).Bu hastalarda ekstübasyon problemleri de görülebilir.. Bu nedenle ekstübasyon aşamasında tüm fiberoptik ekipmanları hazır bulunmalıdır(65).

Ekstübasyon tam olarak uyanmadan, yeterli solumadan, güçlü bir şekilde öksürmeden ve bilinçli hareket etmeden gerçekleştirilmemelidir(70). Hastalar cerrahi bitiminden sonraki en erken dönemde ekstübe olmalıdır. Bu durum entübasyondan kaynaklanan havayolunda oluşabilecek ödemi azaltmaya ve erken nörolojik değerlendirmeye izin verir(65).

Postoperatif dönemde, hastada oluşabilecek komplikasyon, solunum problemlerinin olabileceği şüphesinde, hastanın yoğun bakıma transferi düşünülmelidir.

3. MATERYAL VE METOD

GO 13/238-09 Etik kurul onayı alındıktan sonra 2005 ocak -2013 ocak tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı tarafından Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Ameliyathanesinde ameliyata alınmış MPS' lu hastalar retrospektif olarak incelendi. 23 hasta retrospektif olarak dosyadan tarandı. Her hastanın her ameliyatı ayrı bir işlem olarak değerlendirilip, herbir preoperatif anestezi kağıdı için ayrı form tutulup değerlendirildi. Böylelikle 35 cerrahi girişim değerlendirildi. Çalışma süresince hastaların demografik, metabolik, perioperatif ve anestezi verileri incelendi. Demografik veriler, yaş, cinsiyet, altta yatan respiratuar, kardiyak, nörolojik, iskelet-kas sistemi patolojileri' alt başlıkları altında incelendi. Metabolik verilerinde hastanın hangi MPS tipi olduğuna bakıldı. Perioperatif veriler, 'işlem tarihi, işlem tipi, acil veya elektif olması, işlem sayısı, perioperatif komplikasyonlar' olarak incelendi. Anestezi verileri, 'anestezi endikasyonu, preoperatif anestezi değerlendirilmesi, zor entübasyona neden olabilecek fiziksel karakterlerin değerlendirilmesi, mallampati değerlendirilmesi, istenen konsültasyon nedenleri ve sonuçları, hava yolu değerlendirmesi, anestezi için verilen ilaç grubu, rejyonel anestezi uygulanıp uygulanmadığı, zor maske, zor entübasyon olup olmadığı, entübe edilip edilmediği, induksiyon sırasında kullanılan spesifik anestezi havayolu yöntem veya cihazı, anestezi süresi, başarısız entübasyon varlığı, entübasyon başarısızlığı sonrası kullanılan havayolu aletleri, trakeotomi açılıp açılmadığı, intraoperatif ve postoperatif komplikasyonlar, hastanın postoperatif yoğunbakım gereksinimi olup olmadığı, postoperatif çıkarken entübe olup olmadığı, çıktığı ünite de oluşan komplikasyonlar' alt başlıkları adı altında incelendi.

4. BULGULAR

4.1 Demografik Veriler

Çalışmamızda 2005 ocak -2013 ocak tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Ameliyathanesinde ameliyata alınmış MPS'li 23 çocuk hasta retrospektif olarak dosyadan tarandı. Hastaların operasyondan önce değerlendirilen preoperatif değerlendirme formları ve ameliyat sırasında doldurulan anestezi formları her işlem için ayrı ayrı değerlendirilmiştir ve her işlem için ayrı form tutulmuştur. Böylelikle çalışmada 35 cerrahi işlem değerlendirilmiştir. İlk olarak ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların demografik ve klinik özellikleri incelenmiştir.

Bu hastalardan en genç olanı 2+1/12 yaşında, en büyük olanı 15 yaşındaydı. Yaş ortalaması, $7,67 \pm 3,29$ olarak hesaplanmıştır. Erkek hastalar çoğunluktadır. 23 hastanın 8(%35)' i kadın, 15(% 65) i erkek hastadır.

Tablo 6'de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastalarında sistem patolojilerinin hangi sıklıkta görüldüğü hesaplanmıştır.

Tablo 6. Anestezi alan MPS'li çocuk hastaların klinik sistem patolojileri (n:35)

KLİNİK SİSTEM PATOLOJİLERİ	n(%)
Respiratuar sistem	35(100)
Kardiyak sistem	35(100)
Nörolojik sistem	25(71)
İskelet-kas sistemi	35(100)

Tablo 7’de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan Mps’ li çocuk hastaların komorbid özellikleri ve sıklığı görülmektedir. MY ve/ veya TY ameliyata alınıp anestezi alan Mps’ li çocuk hastalarda en sık görülen kardiyak anomalidir. 2. Sıklıkla AVP ve/ veya MVP görülmüştür. Çalışmaya dahil edilen iki Hurler hastası da postoperatif dönemde çıktığı ünite de kardiyopulmoner arrest olmuştur. Bu hastalardan birinde PHT ve kardiyomegali mevcut bulunmuştur. Bizim çalışmamızda anestezi alan MPS’ li çocuk hastalarda en sık görülen solunum problemi OSAS’ dir. 35 vakanın 21 inde (%60) OSAS görülmüştür. Tüm MPS tiplerinde tespit edilen OSAS, en sık Tip VI’ da (Maroteaux-Lamy sendromu)(%100) görülmüştür.

Tablo 7. Ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların komorbid özellikleri(N: 35):

Mps Fenotipi	I Hurler	Iı Hunter	Iıı Sanflippo	Iv Morquio	Vı Maroteaux-Lamy	Toplam
Hasta Sayısı	2	1	4	6	10	23
Anestezi Sayısı	4	2	5	9	15	35
Osas	2	1	1	2	15	21
Kronik Solunum Yetmezliği	2					2
Kifoz/ Skolyoz	2			8	13	23
Pektus karinatum/ Pektus Ekskavatum	4	2	1	8	7	21
MY/ TY/ AY	4	1	5	7	15	32
AVP/ MVP	2	1	6	6	13	27
Kalp Kapaklarında Kalınlaşma		1	1	1	6	9
Taşikardi				1		1
Sağ Ventrikül Hipertrofisi					1	1
DKMP					1	1
PHT	2					2
Kardiyomegali	2					2
Trakeal Stenoz					1	1

4.2 Metabolik Veriler:

Tablo 8’de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların metabolik tipleri ve anestezi alma sıklığı görülmektedir.

Ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların en sık görülen tipleri Tip VI (Maroteux Lamy sendromu) ve Tip IVA (Morquio sendromu) dır.

Tablo 8. Ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların metabolik özellikleri (n:23)

MPS TIPLERİ	n(%)
Tip I (Hurler s.)	2(8.7)
Tip II (Hunter s.)	1(4.3)
Tip IIIA (Sanflippo s.)	1(4.3)
Tip IIIB	2(8.7)
Tip IIIC	1(4.3)
Tip IVA (Morquio s.)	6(26)
Tip VI (Maroteux Lamy s.)	10(43.4)

4.3 Perioperatif Veriler

Tablo 9’da çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların perioperatif özellikleri görülmektedir. MPS’ li çocuk hastalar en sık Kulak Burun Boğaz cerrahisinde anestezi almıştır. 35(% 100) cerrahi işlem elektif olmakla birlikte, acil olarak alınan işlem yoktur. İlk 24 saatle 7 günlük süre olarak kabul edilen perioperatif dönemde, komplikasyonlar 9 (% 25.7) işlemde görülmüştür. Bir işlem geçiren hasta sayısı 20(57.1), iki işlem geçiren hasta sayısı 9(25.7), üç işlem geçiren hasta sayısı 5(14.2), dört işlem geçiren hasta sayısı 1(2.8) bulunmuştur.

Tablo 9. Ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların perioperatif özellikleri(n:35)

İşlem tipi:	n(%)
Kulak Burun Boğaz:	18(51.4)
Tonsillektomi+Adenoidektomi (Parasantez+ Bilateral Tüp tatbiki)	18
Diş işlemleri:	2 (5.7)
Diş Dolgusu	2
Pediyatrik cerrahi:	7 (20)
Bilateral ingüinal herni onarımı (Umblikal herni onarımı gibi)	5
Laparotomi + (plastrone apendektomi+ umblikal herni)	2
Ortopedi:	8 (22.8)
Epifizyodez	1
Anterior gevşetme	1
Kifektomi+ Posterior Enstrümantasyon+ chevron osteotomisi	2
Bilateral karpal tünel (+tüp takılması)	1
Oksipito servikal füzyon	1
Anterior füzyon + strub greftleme	1
Korreksiyon Osteotomisi	1

4.4. Anestezi Veriler

Tablo 10'da çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların perioperatif anestezi özellikleri görülmektedir. Vakalar genel anestezi yöntemiyle alınmıştır. Rejyonel anestezi yöntemi kullanılan vaka yoktur. 35 cerrahi işlemde iki işlemde LMA kullanılmıştır. Bunlardan biri başarısız entübasyon sonrasında kullanılmıştır. Bir hastada maske ile işleme başlanıp devam edilmiştir. İlk entübasyon girişimi 33 vakada yapılmıştır. İlk girişimlerden 8 tanesi fiberoptik entübasyonla yapılmış olup, 8 i de başarılı olmuştur. İlk girişimlerden 25 direk laringoskopi denemesinin ise 22' si başarılı olup, 3' ü başarısız olmuştur. Başarısız olan vakalardan birinde LMA kullanılmış ve başarılı olunmuştur. Hurler sendromu olan 1 vaka ise, 4 defa direk laringoskopi ile başarısız entübasyon girişiminin ardından fiberoptikle entübasyon denenmiştir. Bununla da başarılı olunamayıp O₂ saturasyonlarının düşmesi üzerine hasta entübe edilemeyip cerrahi işlem yapılamadan uyandırılmıştır. Aynı hasta bir sonraki işlem planında da entübe edilemeyip, O₂ saturasyonlarının düşmesi üzerine, acil trakeostomi açılmıştır. Ve postoperatif yoğunbakıma çıkarılmıştır. Hasta komplikasyonsuz olarak servise devredilmiştir. Ancak hastanın serviste trakeotomi kanülü değiştirilirken, kanülün trakea arka duvara dayanması üzerine hastada solunum arresti ve sonra kardiyak arrest gelişmesi üzerine hasta exitus kabul edilmiştir. Bu hastanın OSAS, kronik solunum yetmezliği, PHT, kardiyomegali gibi preoperatif tespit edilmiş ve gerekli konsültanlarla konsülte edilmiş, sistem patolojileri tespit edilmiştir.

23 hastadan 2 hastaya postoperatif dönemde, serviste trakeostomi açılmıştır. Bunlardan biri Tip I, diğeri Tip VI dır. Tip VI olan hastanın serviste solunum sıkıntısı olması üzerine, hasta yoğun bakıma sevk edilmiştir. Burada nazal fiberoptikle entübasyon denenmiş ve daha sonra trakeostomi açılmıştır. Bu arada hastane kökenli pnömoni ön tanısı ile antibiyotik başlanmıştır. Yoğun bakımda takip edilirken desaturasyonları olmuştur. Daha sonra servise devredilmiştir.

Tip I olan hasta ise ikinci işleminden sonra serviste ekstübe edildikten sonra, hastaya trakeostomi açılmıştır. Ateşleri olmuş ve antibiyotik başlanmıştır. Daha sonra hastanın trakeostomi kanülünün kırılması üzerine hasta kardiyopulmoner arrest ve eksitus olmuştur.

Tablo 10. Ameliyata alınıp anestezi alan MPS'li çocuk hastaların anestezi özellikleri: Veriler n(%) şeklinde verilmiştir. (n:35)

Anestezi süresi (dakika) (ort±SD) (min-maks)	114 ± 56.28 (30-255)
Anestezi yöntemi (Genel/ Rejyonel)	35(100)/ 0(0)
Zor maske	1(2.8)
Zor entübasyon	21 (60)
Entübe edilen	30 (85.7)
İndüksiyon sırasında spesifik havayolu yöntem/ cihazı kullanımı	10(28.5)
Fiberoptik kullanımı	8(22.8)
LMA kullanımı	1(2.8)
Maske kullanımı (cerrahi süresince)	1(2.8)
Başarısız Entübasyon	3(8.5)
Başarısız Entübasyon sonrası kullanılan spesifik havayolu yöntem/cihaz	3(8.5)
Fiberoptik kullanımı	1(2.8)
Trakeostomi açılması(intraoperatif)	1 (2.8)
LMA kullanımı	1(2.8)
Postoperatif Trakeostomi açılması(servis/yoğun bakım)	2 (5.7)

4.4.1 Anestezi Verileri-II

İntraoperatif komplikasyon olarak 2 işlemde desaturasyon görülmüştür.

Tablo 11. Ameliyata alınıp anestezi alan MPS'li çocuk hastaların anestezi özellikleri: (n=35)

VERİLER	n(%)
İntraoperatif komplikasyonlar	2(5.7)
Postoperatif çıkılan ünite	
Servis	20(57)
Yoğun Bakım	15(42.8)
Postoperatif Entübe/Ekstübe çıkış	8(22.8) / 22(62.8)
Postoperatif tüp exchanger ile yoğun bakıma transfer	1(2.8)
Entübe edilemeyip işlem yapılamayıp uyandırılanlar	1(2.8)
Postoperatif Trakeostomi ile çıkış	1(2.8)
Postoperatif çıktığı ünite de oluşan komplikasyonlar	12(34.2)
Exitus	2(5.7)
Generalize nöbet	1(2.8)
Taşikardi	1 (2.8)
Kanama(burunda)	1(2.8)
Enfeksiyon	4 (11.4)
Solunum sıkıntısı	2 (5.7)
Trakeostomi açılması	2(5.7)

4.4.2. Anestezi İndüksiyonunda Kullanılan Yöntem

Tablo 12’de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların anestezi indüsiyonunda kullanılan yöntemde anestezi maddeler görülmektedir.

İndüksiyonda en sık kullanılan yöntem intravenöz anestezi yöntemi, indüksiyonda en sık kullanılan anestezi ilaç propofol bulunmuştur. Ayrıca indüksiyonda sevofluran /oksijen ve sevofluran/ nitrozoksit kullanılmıştır.

Tablo 12. Anestezi indüsiyonunda kullanılan yöntem (n: 35)

İndüksiyon	n(%)
İnhalasyon	8(22)
Sevofluran /oksijen	5(14)
Sevofluran/ nitrozoksit	3(8)
İntravenöz	27(77)
Propofol	27(77)
Toplam	35

4.5. Havayolu Problemleri

Tablo 13'de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS' li çocuk hastaların anestezi indüksiyonunda, intraoperatif ve postoperatif oluşan havayolu problemleri görülmektedir.

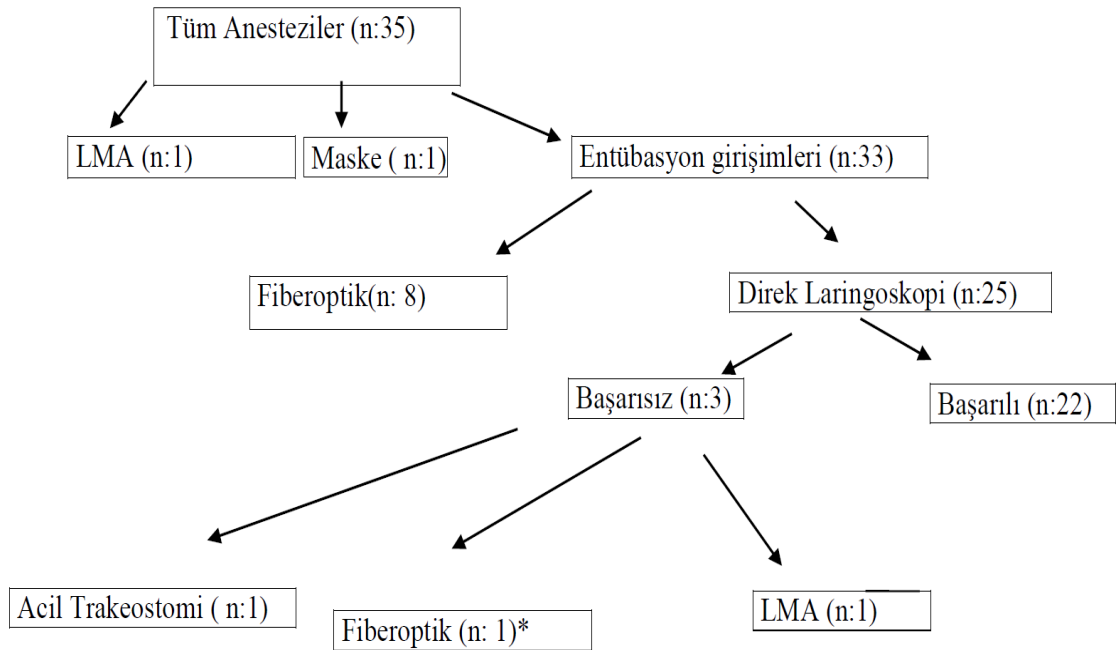
Tablo 13. Oluşan havayolu problemleri (n=35)

Zorluklar	n (%)
Mallampati/Chormack derecenlendirme >2	10 (28.5)
Mallampati skoru kaydedilmemiş olan	18 (51.4)
İndüksiyonda desatürasyon	2 (5.7)
Zor entübasyon	21 (60)
Fiberoptik ile entübe edilemeyen	1 (2.8)
Başarısız Entübasyon	3 (8)
Obstrüksiyon varlığı	3 (8)
Bronkospazm	2 (5.7)
Postoperatif gittiği ünite de trakeostomi açılması	2 (5.7)
Entübe edilemeyip, uyandırılanlar	1 (2.8)

4.6 Kullanılan Havayolu Teknikleri

Tablo 14’de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların anestezi indüksiyonunda kullanılan farklı havayolu tekniklerinin dağılımı görülmektedir. 35 cerrahi işlemde 2 işlemde LMA kullanılmış. 1’i başarısız entübasyon sonrasında kullanılmıştır. Bir hastada maske ile işleme başlanılıp devam edilmiştir. 33 entübasyon girişiminin 8 tanesi elektif olarak fiberoptikle yapılmıştır. 25 direk laringoskopi denemesinin 22 si başarılı olup 3’ü başarısız olmuştur. Başarısız olan vakalardan birinde LMA kullanılmış, 1 vakada ise trakeostomi ihtiyacı olması üzerine acil trakeostomi açılmıştır. Diğer vakada ise fiberoptikle entübasyon denenmiş ancak başarılı olunamaması üzerine hasta uyandırılmıştır.

Tablo 14. Kullanılan hava yolu tekniklerinin dağılımı



*Fiberoptikle entübasyon denenip başarısız olduğu için hasta uyandırılmıştır.

4.7 Havayolu Yönetimi Ve Komplikasyonlar

Tablo 15’de çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların tipleri, havayolu komplikasyonları ve dağılımı görülmektedir. Zor entübasyon en sık Tip I ve Tip II’ de görülmüştür. 2. Sıklıkla Tip VI, 3. sıklıkla ise Tip IV’ de görülmüştür. En az sıklıkla Tip III’ de görülmüştür. Başarısız entübasyon en sık Hurler sendromunda tespit edilmiştir. Hurler sendromlu 1 hastanın her iki işlemi de başarısız entübasyonla sonuçlanmıştır.

Tablo 15. Havayolu yönetimi ve Komplikasyonlar (n:35)

MPS Fenotipi	I- Hurler	II Hunter	III Sanflippo	IV Morquio	VI Maroteaux-Lamy	Toplam
Hasta Sayısı	2	1	4	6	10	23
Anestezi Sayısı	4	2	5	9	15	35
Zor entübasyon*	4 %100	2 %100	1 %20	3 %33	11 %73	21 %60
Zor olmayan entübasyon	0	0	4	6	4	14
Başarısız entübasyon	2	0	0	0	1	3

* Zor entübasyon; larinksin görünümünün zor olması (Cormach ve Lehane skorunun üç veya daha fazla olması), birçok entübasyon girişiminin olması (üçden fazla) veya direkt laringoskop sonrası başka ekipmanlara ihtiyaç duyulması

4.8. Havayolu Problemleri Sıklığının Yaşla İlişkisi

Tablo 16’da çalışmaya dahil edilen, ameliyata alınıp anestezi alan MPS’ li çocuk hastaların havayolu problemlerinin ve sıklığının MPS tipi ve yaşla ilişkisi görülmektedir.

Tablo 16. Havayolu problemleri sıklığının yaşla ilişkisi

Yaş	Sendrom	Hasta Sayısı	Anestezi Sayısı	Zor entübasyon sıklığı	Hava yolu problemleri*
0-2 yaş	Morquio	1	1		
2-4 yaş	Hunter	1	2	2	1
	Sanflippo	1			
	Maroteaux-Lamy	1	1		
>4 yaş	Hurler	2	4	4	2
	Sanflippo	3	4		
	Morquio	5	8	4	
	Maroteaux-Lamy	10	14	12	1

*Havayolu problemleri: Anestezi kaydındaki operasyon sırasında veya ayılma odasındaki havayolu yönetimi sırasında karşılaşılan tüm zorluklar; spazm gibi.

5. TARTIŞMA

Bu çalışmada Ocak 2005 –Ocak 2013 tarihlerinde Hacettepe Üniversitesi Ameliyathanesinde ameliyata alınmış MPS' lu hastaların anestezi riskleri, hastalara uygulanan anestezi yöntemleri ve oluşan komplikasyonların değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Ayrıca çalışma süresince hastaların demografik, metabolik, perioperatif ve anestezi verileri incelenmiş olup, hangi MPS tipinde hangi anestezi zorlukların, acil havayolu girişimlerinin ve komplikasyonların daha sık görüldüğü değerlendirilmiştir.

MPS hastalar anestezi öncesi dikkatli bir şekilde anestezi risk faktörleri açısından değerlendirilmeli, gerekirse pediatri, kardiyoloji, göğüs hastalıkları gibi bölümlerle konsülte edilmelidir(65). Çalışmadaki hastalar pediatrik metabolizma, kardiyoloji, ve göğüs hastalıkları bölümleri ile konsülte edilmiş, preoperatif tedavileri uygulanmıştır. Ayrıca bu bölümlerin önerileri dikkate alınmıştır.

Çalışmada 23 hasta, 35 cerrahi işlemi anestezi incelenmiştir. Bu hastalarda % 35 kardiyak, % 35 respiratuar, % 35 iskelet-kas, % 25 oranında nörolojik sistem patolojisi kaydedilmiştir. En genç hasta 2 yaşında en büyüğü 15 yaşında idi.

Respiratuar problemler:

Giagliani MPS hastalarında restriktif pulmoner hastalığa rastlanıldığını tespit etmiştir(66).

Ayrıca şiddetli OSAS hikayesi olan hastaların anestezi sırasında havayolu acili yaşama ihtimali yüksek bulunmuştur.(67). Leighton ve Semenza, MPS hastaların % 80'inden fazlasında OSAS tespit etmişlerdir(68-69).

Walker bu hastalarda restriktif pulmoner hastalığın, genelde havayolu obstruksiyonu ile birlikte olmasından bahseder ve bunun da hipoventilasyon, hiperventilasyon, OSAS, korpulmonare ve hatta solunum yetmezliğine neden olabileceğinden bahsetmiştir(70).

Bizim çalışmamızda anestezi alan MPS' li çocuk hastalarda en sık görülen solunum problemi OSAS' dir. % 60 görülmüştür. Çalışmamızda Hurler sendromu olan 2 hastadan birinde OSAS, kronik solunum yetmezliği, PHT, korpulmonale belirlenmiştir. Preoperatif dönemde BİPAP kullanan hasta göğüs FTR tedavisi de almıştır. Bu hastaya ilk işleminde başarısız entübasyon sonrası fiberoptik ile

entübasyon denenmiştir. Fiberoptikle de başarısızlık sonrası, hasta cerrahi olmadan uyandırılmıştır. Aynı hasta bir sonraki işlemde entübe edilemeyip O2 saturasyonlarının düşmesi üzerine, hastaya acil trakeostomi açılmıştır. Ve yoğun bakıma çıkarılmıştır. Hasta komplikasyonsuz olarak servise devredilmiştir. Ancak hastanın serviste trakeotomi kanülü değiştirilirken, hasta solunum arresti ve sonra kardiyak arrest gelişmesi üzerine atropin, adrenalın ve resüsitasyona cevap vermemesi üzerine exitus olmuştur.

Bir başka Tip VI OSAS' lı hasataya preoperatif BİPAP önerilmiştir. Hasta kullanamamıştır. Postoperatif dönemde, yoğunbakımda generalize nöbet geçirmiş, arter kataterizasyonu ile yakın takip ile daha sonra ekstübe olmuştur.

OSAS ve DKMP olan Tip VI olan başka bir hastanın postoperatif dönemde serviste gelişen taşikardisine yönelik digoksin verilmiştir.

Tip VI OSAS, solunum sıkıntısı, kardiyomegali olan bir hastanın yoğunbakımda solunum sıkıntısının artması üzerine trakeostomi açılmış, bradikardileri olması sebebiyle atropin verilmiş, enfeksiyonuna yönelik antibiyotik başlanmıştır.

Walker Göğüs hastalıkları bölümü tarafından preoperatif olarak respiratuar fonksiyonların gözden geçirmesinin yararından bahsetmiştir. Özellikle preoperatif dönemde OSAS şiddetinin saptanması ve altta yatan kronik bir enfeksiyonun veya bronkospazmın tedavisi çok önemlidir(65). Tedavi edilmemiş OSAS olan MPS hastalarında ise kronik hipoksemiye bağlı pulmoner hipertansiyon gelişme ihtimali yüksektir(67). Bu tip hastalarda kardiyak ejeksiyon fraksiyonunun şiddetli depresyonunda dopamin veya diğer kardiyovasküler infüzyonlar kullanılmalıdır. Böyle riskli veya uzun süren vakalarda kan basıncının intraarteriyel kanül ile yakın takibi de önerilmektedir(65).

Kardiyak Riskler:

MPS'nin tüm tiplerinde kardiyak belirti ve klinikler ortak bulunmuştur(71). Genel anestezi öncesi kardiyak risklerin belirlenmesi ve kardiyak konsültasyon sonuçlarının anestezi ve cerrahın ortak değerlendirmesinin önemi vurgulanmıştır(72).

Bizim çalışmamızdaki tüm hastalar EKO ile değerlendirilmiştir. Tüm hastalarda (% 100), yani 23 hastanın 23'ünde kardiyak bir bulgu saptanmıştır

Geoff ve ark. bu tip 17 hastanın 16 adedinde (% 94) kardiyak problem tespit etmiştir(73).

MPS hastalarında diyastolik disfonksiyon ve myokardiyal hipertofi görülebilir. Bu durum ise hastada volüm yüklenmesine neden olabilir. Bizim çalışmamızda ise Tip VI- Maroteaux-Lamy sendromlu 1 hastada DKMP tespit edilmiştir. Başka bir hastada ise sağ ventrikül hipertrofisi tespit edilmiştir. Geoff ve ark. çalışmasında 17 hastadan 1 hastada DKMP tespit edilmiştir(73).

MPS'li hastalarda görülen en sık ortak kardiyak bulgu kapak hastalıklarıdır. GAG depolanmasına sekonder oluşan progresif kapak kalınlaşması kapak regürjitasyonu ve/veya stenoza neden olurlar. Ve en sık birlikte görülen kapak problemleri ise mitral ve aortik regürjitasyondur(74).

Bizim çalışmamızda en sık görülen kapak hastalığı(% 88) oranında mitral yetmezliktir. 35 işlemin 31'inde tespit edilmiştir. Ve en sık aort yetmezliği ile birlikte saptanmıştır. AVP ve/veya MVP 27/ 35 (%100) vakada, MY ve/veya TY ve /veya AY 32/35 (% 91) vakada saptanmıştır. Kalp kapaklarında kalınlaşma 9/ 35 (% 25) vakada tespit edilmiştir.

Başka bir çalışmada mitral kapak stenozu veya kalınlaşması % 82, şiddetli mitral regürjitasyon % 18, şiddetli aortik regürjitasyon % 6 oranında saptanmıştır(73).

MPS hastalarında rutin olarak kapak hastalıkları şiddetine bakılmalıdır(75). Şiddetli aortik ve mitral stenozlar MPS olmayan hastalarda olduğu gibi, MPS hastalar da operasyon sırasındaki mortalite riskini arttırmırlar(72).

İndüksiyon ve intraoperatif yönetim

Pek çok organda ve dokuda progresif tutulum MPS li çocukların sıklıkla birçok cerrahi prosedürlere maruz kalmasına neden olur. King ve ark., MPS li çocuklarda mortalite oranlarını % 20'lerde bildirmişlerdir(76)

Bizim çalışmamızda en sık yapılan işlem tipi kulak burun boğaz vakalarıdır(n= 18, % 51.4). İkinci en sık yapılan işlem tipi ortopedi (n= 8, % 22.8),

üçüncü sıklıkla genel pediatrik cerrahi işlemleri (n= 7, % 20), en az sıklıkla diş işlemleri(n= 2, % 5.7) rapor edilmiştir.

Herrick ve ark. tarafından, en sık kulak burun boğaz, ikinci en sık herni onarımı işlemleri, Frawley ve ark. tarafından en sık kulak burun boğaz, ikinci en sık plastik cerrahisi işlemleri rapor edilmiştir(77,73).

Normal zeka düzeyindeki ileri yaş MPS li çocuklarda lokal anestezi bir alternatif gibi görünse de, özellikle MPS li hastalarla tecrübe sahibi bir pediatrik anestezi uzmanı tarafından verilen genel anestezi tercih edilen yöntemdir(63).

Bu çalışmada 35 işlemde genel anestezi uygulanmıştır. 27(% 77) işlemde intravenöz induksiyon, 8(% 22) işlemde ise inhalasyon induksiyonu uygulanmıştır. İntravenöz induksiyonun hepsinde propofol kullanılmıştır. 5(% 14) işlemde Sevofluran / oksijen, 3 (% 8) işlemde Sevofluran/ nitrozoksit kullanılmıştır.

Frawley ve ark., çalışmasında vakaların % 85.8' inde inhalasyon induksiyonu kullanılmıştır. % 79.4 sevofluran / oksijen, % 6.4 halotan / oksijen ile induksiyon gerçekleştirilmiştir. Propofol ile induksiyon % 12 vakada kullanılmıştır(73).

MPS hastalarında zaman içinde anestezi induksiyonu için farklı yöntemler kullanılmıştır. Kempthorne ve ark. tarafından komplikasyonsuz olarak ketamin kullanımı bildirilmiştir(78). Halotan ile inhalasyon induksiyonunun pek çok işlemde güvenle kullanımı bildirilmiştir(78).

İnhale ya da intravenöz sedasyon; stridor ve şiddetli hipoksemiye neden olabilir. Bu nedenle pek önerilmez. İntravenöz damar yolu yerleştirene kadar sedasyon için nitroz oksit kullanılabilir. Midazolam ve fentanilin başarılı kullanımları da mevcuttur. Ancak iki ilaç da solunum depresyonuna neden olabilir. Flumazenil veya naloksan ile gerektiğinde ilaç etkisi geri döndürülebilir. Ketamin ise ciddi bir havayolu obstruksiyonu yapmadan fiberoptik entübasyon sırasında yüzeysel bir anestezi sağlayabilir(65).

Bizim çalışmamızda premedikasyonla ilgili herhangi bir veri girilmemiştir. Premedikasyonla ilgili veriler rutin olarak anestezi formlarında doldurulmamıştır.

Çalışmamızda en genç hasta 2 yaşında, en büyüğü 15 yaşında olan hastaların yaş artışı ile havayolu problemleri artışı arasında tam bir ilişki gösterilememiştir. Ancak Tip VI hastalarında yaş artışı ile entübasyon zorluğunda artış bulunmuştur.

Herrick ve ark., bu hastalık seyirindeki progresif artışa rağmen, yaş artışı ile hava yolu problemlerinin görülme sıklığında bir artış saptamamışlardır(77). Frawley zor entübasyon sıklığı ile yaş artışı arasında önemli bir ilişki olduğundan bahsetmiştir(73). Belani ise 23 ay ve 12 kilo üstündekilerde zor entübasyon görülme sıklığında artış tespit etmiştir(80).

23 hasta, 35 işlemde; Hurler sendromlu 1(% 2.8) işlemde maske ile ventilasyon zor ventilasyon olarak kayıt edilmiştir. 1(%2.8) işlemde, cerrahiye maske ventilasyonla başlanıp işlem boyunca maske ile devam edilmiştir. 2(% 5.7) işlemde LMA kullanılmıştır. Bunlardan biri başarısız entübasyon sonrasıdır. 33(% 94.2) entübasyon girişiminin 8(%22.8) tanesi elektif olarak fiberoptikle yapılmıştır. 25(%71.4) direk laringoskopi denemesinin 22(% 62.8) si başarılı olup, 3(% 8.5)'ü başarısız olmuştur. Başarısız olan vakalardan birinde (% 2.8) LMA kullanılmış, 1(% 2.8) vakada ise trakeostomi ihtiyacı olması üzerine acil trakeostomi açılmıştır. Başarısız entübasyon olan diğer vakada ise fiberoptikle entübasyon denenmiş ancak başarılı olunamaması üzerine hasta uyandırılmıştır(Tablo 13). O dönemde videolarinoskop hastanemizde henüz olmadığından kullanılamamıştır.

Önceki çalışmalarda %38- %77 oranlarında endotrakeal tüp ile entübasyon en sıklıkla başvuru olan yöntem olarak tespit edilmiştir. Bu çalışmalarda video laringoskop gibi konvansiyonel laringoskoplar daha yeni kullanılmaya başlanmıştır. Supraglottik alet olarak sadece standart LMA kullanılmıştır(80). Walker ise çalışmasında LMA' nın hem primer havayolu aleti olarak kullanımı hem de fiberoptik entübasyonu sırasında fiberoptik aletin havayolunda geçişini kolaylaştırması açısından MPS' li çocuklardaki yararlılığından bahsetmiştir(65). Başka bir çalışmasında LMA kullanımı ile birçok kısa işlemi başarılı olarak yönettiklerinden bahsetmiştir(70).

Bu tip hastaların kısa vakalarında entübasyon ve ekstübasyon zorluklarından kaçınmak için entübasyon her zaman gerekli değildir. LMA gibi havayolu araçları da kullanılabilir. Ayrıca anatomik problemler ve sekresyon artışları yüz maskesi kullanımını zorlaştırabilir(73).

Hastalarda zor entübasyon riskinin olması MPS hastalarının tipi ve şiddeti ile ilişkilidir. Anestezi problemleri MPS IH, IHS, II, IV ve VI tip hastalarda daha sık görülür.

Çalışmamızdaki 35 işlemde 21(% 60) işlemde zor entübasyon ve 3(% 33) işlemde başarısız entübasyon görülmüştür. Zor entübasyon en sık Tip I(% 100) ve Tip II(% 100) de tespit edilmiştir. 2. Sıklıkla Tip VI-Maroteaux-Lamy' de % 73 oranında tespit edilmiştir. Başarısız entübasyon 2(%8.6) hastada görülmüştür. Bu hastalardan biri TipI- Hurler sendromu diğeri TipVI-Maroteaux-Lamy sendromu olarak saptanmıştır. Hurler sendromlu hastaya başarısız entübasyon girişimi ardından fiberoptikle entübasyon denenmiştir. Bununla da başarılı olunamayıp O2 saturasyonlarının düşmesi üzerine hasta entübe edilemeyip uyandırılmıştır. Aynı hasta birsonraki işlem planında entübe edilemeyip O2 saturasyonlarının düşmesi üzerine, hastaya acil trakeostomi açılmıştır.

Benzer bir çalışmada, MPS Tip II hastaların % 72, MPS I hastaların % 40, MPS Tip VI'ların % 56 hastasında zor entübasyon görülmüştür. MPS I hastalarda başarısız entübasyon görülme insidansı % 29 bulunmuştur(73). Bu çalışmadaki zor entübasyonun görülme sıklığının hasta tipine göre sıralaması, bizim çalışmamızla benzerdir. Ancak bu çalışmada zor entübasyon görülme sıklığı daha az görülmektedir. Bu durum hasta sayımızın az olmasından kaynaklanmış olabilir.

MPS hastalarında görülen trakeal entübasyon problemleri genelde laringse ulaşılmasına engel olan laringofarinks ve trakea dokusundaki kalınlaşma ve sertliklerden kaynaklanır. Genelde yaşına uygun endotrakeal tüpden iki ya da üç numara küçük kafsız yada bir numara küçük kafli endotrakeal tüpün kullanılması uygun seçenektir.

Uygun tüpün seçimi entübasyonda olduğu kadar ekstübasyon problemlerini önlemek için de önemlidir(70). Ekstübasyon sonrası bronkospazm riskini azaltmak için ekstübasyon için hazırlıklarda; intraoperatif steroidlerin kullanımı, tüm kasgevşeticileri geri döndürmek için gerekli ilaçlar ve nazofaringeal airway' ler olmalıdır. Özellikle MPS I, II, VI hastalarında ekstübasyon problemleri görülebilir. Özellikle bu hastalar tekrar reentübe olabilirler. Bu nedenle ekstübasyon aşamasında tüm fiberoptik ekipmanları hazır bulunmalı. Ayrıca riskli hastalarda trakeostomi malzemelerinin kolay ulaşılabilir olması gereklidir. Reentübasyona izin veren endotrakeal tüpden yerleştirilen tüp değiştiricileri de kullanılabilir(65). Bizim 1 işlemimizde tüp değiştiricileri kullanılmıştır.

Postoperatif bakım ve komplikasyonlar:

Walker hastaların cerrahi bitiminden sonraki en erken dönemde ekstübe olması gerekliliğinden bahseder. Bu durum entübasyondan kaynaklanan havayolunda oluşabilecek ödemi azaltır (65).

Kumar ve ark., preoperatif obstruktif apne ile ekstübasyon sonrası obstrüksiyon arasında ciddi bir ilişki olduğunu belirtmişlerdir(81). MPS'li çocuklar postoperatif dönemde pulmoner ödem gelişimine yatkındırlar(70). Bu yüzden bu çocukların postoperatif dönemde derlenmesi ve takibi çok sıkı takip edilmelidir.

Çalışmamızda 12(%34.2) işlem sonrası, çıktığı ünite de komplikasyon görülmüştür. Generalize nöbet(%2.8), taşikardi (%2.8), burun kanaması(% 2.8), enfeksiyon(%11.4), solunum sıkıntısı (%5.7), trakeostomi açılması(%5.7), exitus(%5.7) görülmüştür. Bu hastalardan ikisi postoperatif takip edildiği ünite de kardiyopulmoner arrest ve eksitus olmuştur. Her iki hasta da Hurler sendromu idi.

Hurler sendromu olan 1 vaka ise, başarısız entübasyon girişiminin ardından fiberoptikle entübasyon denenmiş, O2 saturasyonlarının düşmesi üzerine hasta entübe edilemeyip cerrahi işlem yapılamadan uyandırılmıştır. Aynı hasta bir sonraki işlem planında entübe edilemeyip, hastaya acil trakeostomi açılmıştır. Ve postoperatif yoğun bakıma çıkarılmıştır. Hasta komplikasyonsuz olarak servise devredilmiştir. Ancak hastanın serviste trakeotomi kanülü değiştirilirken, kanülün trakea arka duvara dayanması üzerine hastada solunum arresti ve sonra kardiyak arrest gelişmesi üzerine hasta olarak exitus olmuştur. Bu hastanın OSAS, kronik solunum yetmezliği, PHT, kardiyomegali gibi preoperatif tespit edilmiş ve gerekli konsültanlarla konsülte edilmiş sistem patolojileri tespit edilmiştir.

Serviste trakeostomi açılan diğer vaka Tip VI dır. Tip VI olan hastaya serviste solunum sıkıntısı olması üzerine trakeotomi açılmıştır. Hastaya hastane kökenli pnömoni tanısı konmuştur. Daha sonra servise devredilmiştir.

Tip I olan hasta ise ikinci işleminden sonra serviste ekstübe edildikten sonra, hastaya trakeostomi açılmıştır. Ateşleri olmuş ve antibiyotik başlanmıştır. Daha sonra hastanın trakeostomi kanülünün kırılması üzerine hasta kardiyopulmoner arrest ve eksitus olmuştur.

Hurler sendromlu çocuklarla ilgili başarısız entübasyon veya başarısız trakeostomiden ölümler ve postoperatif respiratuar arrest vakaları bildirilmiştir(82).

Makroglossi, tonsiller hipertrofi, hareket kısıtlayan kısa boyun, anstabil atlantoaksiyel eklem, temporomandibular eklemlerin ankilozu, trakeal kıkırdakların infiltrasyonu gibi birçok patolojinin bu hastalarda bir arada olması, yukarı havayolu obstruksiyonları ve zor havayoluna neden olur. Bu tip hastaların anestezisi sırasında, zor havayolu için hazırlıklar ameliyat odasında hazır bulunmalıdır. Ayrıca pediyatrik trakeostomi için tecrübeli bir cerrahın da ameliyat odasında bulunması tercih edilir.

Hurler sendromu vakalarında rejyonel anestezi uygulamaları da bildirilmiştir. Literatürde; entübe edilemeyip sedasyonla spinal anestezi uygulanmış Hurler sendromlu bir hastadan bahsedilmiştir. Başka bir çalışmada epidural anestezi uygulanmış ancak başarılı olunamamıştır(83,84). Ayrıca 2 yaşında bir kız çocuğuna propofol infüzyonu ile birlikte başarılı bir kaudal anestezi uygulaması mevcuttur. Çalışmamızda bu hastalarda rejyonel anestezi uygulanmasına dair bir veriye rastlanmamıştır.

Benzer çalışmada, % 3.5 hava yolu obstrüksiyonu, % 5 desatürasyon, % 2.8 postekstübasyon stridor, % 0.9 uzamış hipoventilasyon, %0.9 supraventriküler taşikardi tespit edilmiştir. Ayrıca postoperatif dönemde % 5.7 başarısız ekstübasyon ve trakeostomi mevcut bulunmuştur.

Entübe edilememe, ventile edilememeden dolayı ölüm (85), intraoperatif kardiyak arrest(86), postobstrüktif pulmoner ödem(70), aritmi(87) gibi MPS li çocuklarda anestezi verilirken kaydedilmiştir.

Postoperatif dönemde, hastada oluşabilecek komplikasyon, ekstübe edilememe veya ekstübasyon sonrası solunum problemlerinin olabileceği şüphesinde, hastanın yoğun bakıma transferi düşünülmelidir. Bu sebeple MPS li çocukların intraoperatif ve postoperatif döneminin tecrübeli personelle yönetimi önemlidir. Ve gerekli ekipmanlara ulaşım kolay olmalıdır.

6. SONUÇ

MPS hastalarında preoperatif dönemde iyi bir değerlendirme yapılması gereklidir. Preoperatif olarak başta göğüs hastalıkları ve kardiyoloji olmak üzere gerekli bölümlerce konsülte edilmelidir. Çünkü tüm hastalarımızda en sık OSAS olmak üzere solunum problemleri ve en sık MY olan kapak hastalıkları olmak üzere kardiyak problemler saptanmıştır.

Çalışmamızda Hurler sendromlu iki hasta postoperatif dönemde kardiyopulmoner arrest olmuştur. Kronik solunum yetmezliği ve kalp/ kapak problemleri olan MPS' li hastalarda perioperatif mortalite riskinin arttığı tespit edilmiştir. Bu nedenle özellikle Hurler sendromu olmak üzere tüm MPS'li hastaların preoperatif dönemde kardiyak ve respiratuar problemleri iyi değerlendirilip tedavilerinin eksiksiz yapılması gereklidir.

En sık Tip I ve Tip II de olmak üzere % 60 işlemde zor entübasyon, Tip I ve TipVI olmak üzere 2 hastada başarısız entübasyon görülmüştür. Ayrıca 3 hastaya trakeostomi açılması, ve 2 hastanın exitus olması; MPS hastalarının ayrıntılı bir havayolu muayenesi yapılmasının ne kadar gerekli olduğunu göstermiştir.

Hastaların yaş artışı ile havayolu problemleri artışı arasında tam bir ilişki gösterilememiştir. Ancak Tip VI hastalarında yaş artışı ile entübasyon zorluğunda artış bulunmuştur. Yine de bu hastaların yaş artışı ile komorbiditelerinin artmasını göz önünde bulundurursak, anestezi yönetiminde yaşın da göz önünde bulundurulması gereklidir.

Postoperatif takip edilen ünite de en sık solunum sıkıntısı ve trakeostomi açılması gibi solunumsal problemler tespit edilmesi bu hastaların postoperatif dönemde gerekirse yoğun bakım ünitelerinde özellikle havayolu olmak üzere tüm sistemler yakın takip altında olmalıdır. Olası reentübasyon gibi solunum problemlerine karşı acil trakeostomi setini de içeren tüm havayolu ekipmanlarının kolay ulaşılabilir yerde hazır bulunması gereklidir.

MPS'li çocukların anestezi yaklaşımı multidisipliner özellik gösterir. Hastalığın patofizyolojisinin bilinmesi bu tip hastalara yaklaşımı kolaylaştırarak perioperatif morbiditeyi azaltır. Çalışmada MPS'li çocuklarda ileri havayolu gereçleri ile perioperatif anestezi yönetiminin dikkatli ve tecrübeli bir ekiple yönetilmesi gerektiği görülmüştür.

7. KAYNAKLAR

- 1) Arıncı, K. Elhan, A. (2014). Anatomi. (5. Baskı). Ankara: Güneş Kitabevi, 284-298
- 2) Standring, S. (2008) Grays Anatomy. (40th edition). Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone, 1072-1084
- 3) Moore, K. Dailey, AF. (2005) Clinically Oriented Anatomy, (5th edition). Lippincott Williams & Wilkins, 928-956.
- 4) Ellis, E. Feldman, S. ve Harrop-Griffits W. (2008) Anatomy For Anaesthetists, (8th edition). Blackwell Publishing, 3-42.
- 5) Ders notları. (t.y.) Uludag Üni. Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı Web Sayfası: Erişim 01 Mayıs 2014. <http://www.kbb.uludag.edu.tr/dersnotlari.htm>.
- 6) Morgan, GE. Mikhail, MS. (2002) Airway Management. Clinical Anesthesiology. Lange. Mc Graw Hill, 59-78.
- 7) Yıldız, M. Havayolu Cihazları (t.y.). Erişim: 01 Mayıs 2014. <http://www.mustafayildiz/konular/havayolucihazlari.htm>
- 8) Güler, T. (t.y.) Endotrakeal entübasyon gereçleri. Çukurova Üni. Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı Web Sayfası: Erişim: 01 Mayıs 2014. <http://lokman.cu.edu.tr/tayfunguler/notlar.htm>.
- 9) Irita, K. Masui.(2005) Cardiac Arrest Rate Under Anest. 53,320-5.
- 10) Shiga, T. Wajima, Z. Inoue, T. ve Sakamoto, A.(2005) Predicting difficult intubation in apparently normal patients: a meta analysis of bedside screening test performance. Anesthesiology, 103:429-437.
- 11) Samsson, GL. Young, JR.(1987) Difficult Tracheal Intubation. A Retrospective Study. Anesthesia, 42,487-490.
- 12) Langeron, O. Masso, E. Huraux, C. ve diğerleri. (2000) Prediction of difficult mask ventilation. Anesthesiology, 92,1229-1236.
- 13) Desmots, J-M. Duncan, PG. (1993) A Perspective on studies of anesthesia morbidity and mortality. Europ J Anesth, 10,33-37.
- 14) Tiret, L. Desmots, JM. Hatton, F. ve Vourch, G. (1986) Complications associated with anesthesia- a prospective survey in France.Can Anesth Soc J, 33,336-334.
- 15) Tüzüner, F. (2010) Anestezi Yoğun Bakım Ağrı, Ankara: Nobel Kitapevi, 141-156.
- 16) Güzeldemir, M. Zor Ventilasyon Zor İntübasyon. (t.y.) Gülhane Askeri Tıp Fakültesi web sayfası. Erişim: 01 Mayıs 2014. <http://www.gata.edu.tr/anestezi/ZorVentilasyonZorEntubasyon.doc>.
- 17) American Society of Anesthesiologists. (2013) Practice guidelines for management of the difficult airway: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. Anesthesiology. Feb;118(2),251-7.

- 18) Özcengiz, D. Özbek, H.(1998) Havayolu Kontrolü; Anestezi El Kitabı; Nobel Tıp Kitabevi, Adana, 187-208.
- 19) Gupta, S. Sharma, S. ve Jain Dimpel. (2005) Airway Assesment: Predictpors of Diffucult Airway. Indian J. Anaesth., 49 (4),257-262
- 20) Wilson, ME. Speighalter, D. Robertson, JA. ve Lesser, P. (1988) Predicting Diffucult İntubation. Br J Anesth., 61,211-216.
- 21) Samsoun, GLT. Young, JRB. (1987) Diffucult tracheal İntubation. A retrospective study. Anesthesia, 42,487-490.
- 22) Banister, FB. Mc Beth, RG. (1964) Direct Laryngoscopy and Tracheal İntubation. Lancet, 2,651-659.
- 23) Patil, VU. Stehling, LC. ve Zauder, HL. (1983) Predicting the diffuculty of intubation utilizing an intubation guide. Anesthesiology, 10,32
- 24) Savva, D. (1994) Predicting of diffucult tracheal intubation. Br J. Anaesth.,73, 149-153.
- 25) Chou, HC. Wu, TL. (1993) Mandibulohyoid distance in diffucult laryngoscopy. Br J Anaesth.,71,335-339.
- 26) Kayhan, Z.(1998) Entübasyon güçlüğü,tanımı, nedenleri, sınıflandırılması, önceden belirlenmesi, Anestezi Dergisi, 6(3), 91-96.
- 27) Caplan, RA. Banumof, JL. Berry, FA. Blitt. CD, Bode, RH. Cheney, FW. ve diğerleri.(1993) Practice Guidelenes for Diffucult Airway. A report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Teh Diffucult Airway. Anesthesiology.78,597-602.
- 28) American Society of Anesthesiologists.(2003) Practice Guidelines for management of diffucult airway. An updated report by task force an management of diffucult airway. Anesthesiology; 98 (5), 1269-1277.
- 29) Cohn, AI. Zornov, MH. (1995) Awake endotracheal intubation in patients with cervical spine disaese: A comparison of the Bullard laryngoscope and fiberoptik bronchoscope. Anaesth Analg. 81,1283-6.
- 30) Asai, T. Matsumoto, H. ve Shingu K(1999) Awake tracheal intubation through the intunating laryngeal mask. Can J Anaesth., 46,182-4
- 31) Aziz, MF. Dillman, D. Fu, R. ve Brambrink, AM.(2012) Comperative effectiveness of the C-MAC video larryngoscope versus direct laryngoscopy in the setting of the predicted diffucult airway. Anaesth., 116,629-36
- 32) Isık G. Havayolu Kontrolünde Yöntemler.(t.y.) Çukurova Üni. Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı Web Sayfası: Erişim:01 Mayıs 2014 <http://lokman.cu.edu.tr/anestezi/anestezinot.htm>.
- 33) Joo, HS. Kapoor, S. Rose, DK. ve Naik VN.(2001) The intubating laryngeal mask airway after induction of general anesthesia versus awake fiberoptic intubation in patients with diffucult airways. Anesth. Analg., 92,1342-6.
- 34) Kaya, K. Gökağaçlı, R. ve Öztürk E.(1996): Entübasyonda güçlük ve laringoskop gerektirmeyen teknikler, Anestezi Dergisi,4(2),57-68.

- 35) Knill, RL. (1993) Difficult laryngoscopy made easy with a "BURP". *Can J Anesth.* 40, 279-82.
- 36) Henderson, JJ. Popat, MT. Latto, IP. ve Pearce, AC.(2004) Difficult Airway Society Guidelines for Management of the Unanticipated Difficult intubation.*Difficult Airway Society Anaesthesia.* 59(7): 675-694.
- 37) Mandel, JE. (2010) Laryngeal Mask Airways in Ear, Nose and Throat Procedures. *Anesthesiol Clin.*, 28(3),469-483.
- 38) Li, J.B. XIONG, Y.C. WANG, X.L. FAN, X.H. Li Y, XU H, ve diğ erleri.(2007) An Evaluation of theTruView EVO2 Laryngoscope *Anaesthesia.* 62,940-943
- 39) Patel RG. (1999) Use of Percutaneous Transtracheal Jet Ventilation (PTJV) during Difficult Airway Management. *The Internet Journal of Emergency and Intensive Care Medicine.* 3, 1-5
- 40) Özgürsoy, O. (t.y.) Perkütan Trakeostomiler, Eriş im:01 Mayıs 2014 <http://www.belgeler.com/blg/lrv/perktan-trakeostomiler.htm>
- 41) Sungur M. (2001) Hava Yolu Açma Teknikleri. *Yogun Bakım Dergisi.* 1,75 83.
- 42) Mingır T. (2009) Zor Hava Yolu Olduğ u Düş ünülen Olgularda Genel Anestezi Altında Entübasyonda Macintosh Laringoskopl a Videolarinoskopun Karş ılaşt ırılması. Uzmanlık Tezi, Taksim Eđ t.Arş .Hst., İstanbul.
- 43) Sungur, M. (t.y.) Perkütan Trakeostomi ve Trakeostomi Kanülleri. Eriş im: 10 Mayıs 2014. <http://www.toraks.org.tr/SunuMerkezi/ppt>
- 44) Henderson J.(2010) Airway management in the adult, In Miller RD (ed): *Miller's Anesthesia*, (7'th Edition) Philadelphia, Churcill Livingstone 010,1573-1610.
- 45) Danos O, Heard JM. (1995) Mucopolysaccharidosis. *Mol Cell Biol Hum Dis* 5, 3350-3367
- 46) Fesslova V. Corti, P. Sersale, G. Rovelli, A. Russo,P. Mannarino S. ve diğ erleri (2009): The natural course and the impact of therapies of cardiac involvement in the mucopolysacchardoses.*Cardiol Young*, 19, 170
- 47) Robert, M. Kliegman, MD. Bonita, M.D. Stanton, MD. Joseph St. Geme, Nina Schor, MD. Ve diğ erleri.(2011) *Nelson Textbook of Pediatrics* (19th edition), 480-510
- 48) Palmucci, S. Attinà, G. Lanza, ML. Belfiore, G. Cappello, G. Foti, PV. ve diğ erleri.(2013) Imaging findings of mucopolysaccharidoses : a pictorial review. *Aug;4(4),443-59.*
- 49) Burrow TA, Hopkin RJ, Leslie ND, Tinkle BT, Grabowski GA. (2007): Enzyme reconstitution/ replacement therapy for lysosomal storage diseases.*Curr Opin Pediatr*,19, 628.
- 50) Clarke, LA ve diğ erleri (2009) Long term efficacy and safety of laronidase in the treatment of mucopolysaccharidosis.*I.Pediatrics* , 123,229

- 51) Cartier, N. Auborg, P. (2008): Hematopoietic stem cell gene therapy in Hurler syndrome, globoid cell leukodystrophy, metachromatic leukodystrophy and X-adrenoleukodystrophy. *Curr Opin Mol Ther* 10,471
- 52) Kliegman, RM. Stanton, BF. St. Geme, JW. Schor, NF. Behrman, RE.(2011) *Nelson Textbook of Pediatrics*.19th edition. Philadelphia: p.511
- 53) Guffon, N. Souillet, G. MaireI, Straczek J. Guibaud, P.(1998) Follow up of nine patients with Hurler syndrome after bone marrow transplantation.*J Pediatric*, 133,119-125.
- 54) Al Sawaf, S. (2008) Neurological findings in Hunter disease: Pathology and possible therapeutic effects reviewed.*J Inherit Metab Dis* 31,473
- 55) Martin, R. (2008) Recognition and diagnosis of mucopolysaccharidosis II(Hunter syndrome).*Pediatrics* ,121,377
- 56) Guffon, N. (2009) Bone marrow transplantation in children with Hunter syndrome: Outcome after 7 to 17 years.*J Pediatrics* 154, 733
- 57) Kliegman, RM. Stanton, BF. St. Geme JW. Schor, NF. Behrman, RE.(2011): *Nelson Textbook of Pediatrics*.(19th edition.) Philadelphia: p.485.
- 58) Kliegman, RM. Stanton, BF. St. Geme JW. Schor, NF. Behrman, RE.(2011): *Nelson Textbook of Pediatrics*.19th edition. Philadelphia: pp 512-513
- 59) Montano AM et al: Internatiol Morquio A Registry: Clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *J Inherit Metab Dis* 2007, 30:165
- 60) Harmatz, PR. Garcia, P. Guffon, N. Randolph, LM. Shediach, R. Braunlin, E. Ve diğerleri (2013) Therapy in infants with mucopolysaccharidosis.
- 61) Nampoothri, S. Ve diğerleri (2008) Sly disease: Mucopolysaccharidosis type VII. *Indian Pediatr*,45,859
- 62) Kliegman, RM. Stanton, BF. St. Geme, JW. Schor, NF. ve Behrman RE (2011): *Nelson Textbook of Pediatrics*.(19th edition). Philadelphia: p.514
- 63) Kamin, W. (2008) Diagnosis and Management of respiratory involvement in Hunter syndrome. *Acta Paediatr Supply*. 97,57-60
- 64) Wold, SM. Derkay, CS. Darrow, DH. Proud V. (2010) Role of the pediatric otolaryngologist in diagnosis and management of children with muchopolysaccharidoses. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 74,27-31
- 65) Walker, R. Belani, GK. Braunlin, EA. Iain, AB. Hack, H. Harmatz, PR. ve diğerleri (2012) Anesthesia and airway management in muchopolysaccharidosis.
- 66) Giagliani, R. Harmatz, P. Wraith, JE. (2007) Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics* 120,405-418
- 67) John, A. Fagondes, S. Schwarts, I. (2011) Sleep abnormalities in untreated patients with mucopolysaccharidosis type VI. *Am J Med Genet A* 155A,1546-1551
- 68) Leighton, SEJ. Papsin, B Vellodi, A. Dinviddie, ve R. Lane, R. (2001) Disordered sleeping during sleep in patients with mucopolysaccharidosis.*Int J*

Pediatr Otorhinolaryngol 58,127-138

- 69) Semenza, GL. Pyeritz, RL. (1998) Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders. *Medicine (Baltimore)* 67,209-219
- 70) Walker, RWM. Colovic, V. Robinson, DM. ve Dearlove, OR. (2003) Post obstructive pulmonary oedema during anesthesia in children with mucopolysaccharidosis. *Pediatr Anesth* 13,441-447
- 71) Braunlin, EA. Harmatz PR. Scarpa, M. (2011) Cardiac disease in patient with mucopolysaccharidosis: presentation, diagnosis and management. *J Inher Metab Dis* 34,1183-1197
- 72) Fleisher, LA. Beckman, JA. Brown, KA. (2009) ACCF/AHA focused update on perioperative beta blockade incorporated in to the ACC/AHA 2007 guidelines on perioperative cardiovascular evaluation and care for noncardiac surgery: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 54,e13-e118
- 73) Frawley, G. Fuenzalide, D. Donath, S. (2012) A retrospective audit of anaesthetic techniques and complications in children with mucopolysaccharidosis. *Pediatr Anaesth* , 22,737-744
- 74) Wipperman, CF. Beck, M. Schranz, D. Huth, R. Michel-Behnke, I. ve Jüngst, BK. (1995) Mitral and aortic regurgitation in 84 patients with mucopolysaccharidosis. *Eur J Pediatr* 154,98-101
- 75) Bonow, RO. Carabello, BA. Chatterjee, K. (2008) Focused update incorporated in to ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 118,e523-e661
- 76) King, DH. Barnett, MB. (1984) Anaesthetic considerations in the mucopolysaccharidosis. *Anaesthesia* ,39(2),126-131
- 77) Herrick, IA. Rhine, EJ.(1988) The mucopolysaccharidoses and anaesthesia: a report of clinical experience. *Can J Anaesth* , 35,67-73
- 78) Kenphorne, PM. Brown, TC.(1983) Anaesthesia and mucopolysaccharidosis: a survey of techniques and problems. *Anaesth intensive care*. 11(3),203-207
- 79) Moores, C. Rogers, JG. McKenzie, IM. ve Brown TC. (1996) Anaesthesia for children with Mucopolysaccharidosis. *Anaesth Intensive Care*, 24(4), 459-463
- 80) Belani, KG. Krivit, W. Carpenter, BLM. (1993) Children with mucopolysaccharidosis: Perioperative care, morbidity, mortality, and new findings. *Journal of Pediatric Surgery* 28,403-408
- 81) Kumar, G. (1993) William K, Children with mucopolysaccharidosis: Perioperative care, morbidity, mortality, and new findings. *Journal of Pediatric Surgery* , 28,403-410
- 82) Kirkpatrick, K. Elwood, J. Walker, RWM. (2012) Mucopolysaccharidosis Type I (Hurler Syndrome) and anesthesia: the impact of bone marrow transplantation, enzyme replacement therapy, and fiberoptic intubation on airway management.

Pediatr Anesth 22,745-751

- 83) Sjogren, P. Pedersen, T, (1986) Anaesthetic problems in Hurler-Scheie syndrome. Report of two cases. Acta Anaesthesia Scand ,30,44-48
- 84) King, DH. Jones, RM. Ve Barnett, MB. (1984) Anaesthetic considerations in the mucopolysaccharidosis. Anaesthesia, 39, 126-131
- 85) Chen, YL. Wu, KH. (2009) Airway management of patients with craniofacial abnormalities: 10 year experince at a teaching hospital in Taiwan J Chin Med Assoc; 72, 468-470
- 86) Seyedhejazi, M. Sheikzadeh, D. ve Sharabiani, B.(2010) Cardiac arrest in a case of mucopolysaccharidosis after tracheostomy. J Cardiovasc Thorac Res;2,51-53
- 87) Toda, Y. Takeuchi, M. Morita, K. (2001) Complete heart block during anaesthetic management in a patient with mucopolysaccharidosis type VII. Anaesthesiology 95, 1035-1037