

Mandibular Malpozisyon Olgusunda Fiberoptik Intubating LMA-C Trach Kullanımı

Ülkü Aygen TÜRKMEN¹

Deniz KARA²

Döndü Genç MORALAR^{3*}

Esra TEKİN²

Erdinç DENİZLİ²

Murat MEHEL²

Özet

LMA-C Trach, bir Intubating-LMA (ILMA) çeşididir ve ucuna yerleştirilmiş fiberoptik ve proksimaldeki ekran sayesinde larinks ve vokal kordları görerek tüpün ilerletilmesine, endotrakeal entübasyona imkan verir.

Bu olgu sunumunda mandibulada kitle nedeniyle operasyonu planlanan hastada LMA-C Trach kullanımı ile uygulanan başarılı anestezi yönetimini paylaşmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Mandibula Malpozisyonu, Zor Hava Yolu, LMA-C Trach, ILMA

¹ Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, Giresun

² Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

^{3*} Bakırköy Doktor Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul,
Sorumlu yazar: dondugenem@gmail.com

Use of Fiberoptic Intubating LMA-C Trach for Mandibular Malposition Case

Abstract

LMA-C Trach is a type of Intubating-LMA (ILMA) with fiberoptics on the tip and a proximal screen allowing visualization of the larynx and vocal cords as the tube advances for endotracheal intubation.

In this case report we aimed to share the use of LMA-C Trach, along with successful anesthetic management, in a patient operated for mandibular mass.

Keywords: *Mandibular Malposition, Difficult Airway, LMA-C Trach, ILMA*

Giriş

Deneyimli bir anestezi uzmanının, hastanın maske ventilasyonunda ve/veya endotrakeal entübasyonunda zorluk yaşaması zor hava yolu olarak tanımlanmaktadır⁽¹⁾. Hastaya, klinik durumuna ve uygulayıcıya ait birçok faktör zor hava yoluna neden olabilmektedir⁽¹⁾.

Preoperatif değerlendirmede anamnez, fizik muayene ve bazı testler ile öngörülebilse de beklenmedik zor hava yolu ile karşılaşılabilir. Hastaların hava yolu yönetiminde gerekli olabilecek tüm ekipmanın hazır bulundurulması mortalite ve komplikasyonları azaltacaktır. Endotrakeal entübasyon, genel anestezi uygulamasında hava yolu kontrolünde standart bir yöntemdir. Laringoskopi ile entübasyonun sağlanamadığı durumlarda alternatif teknikler denenme ve farklı larengeal mask airway (LMA) tipleri ile başarılı şekilde havayolu açıklığı sağlanmaktadır.

LMA-C Trach, bir Intubating-LMA (ILMA) çeşididir ve ucuna yerleştirilmiş fiberoptik ve proksimaldeki ekran sayesinde larinks ve vokal kordları görerek tüpün ilerletilmesine, trakeal entübasyona imkan vermektedir (Şekil 1).

Bu olgu sunumunda mandibulada kitlesi olan, daha önceki anestezi deneyiminde entübe edilememiş olgunun zor hava yolu yönetimi sunulmuştur.

Olgu

72 yaşında daha önce mandibular kitle nedeniyle opere olmuş plastik cerrahi tarafından operasyonu planlanan hastanın preoperatif olarak değerlendirilmesi istendi. Olgunun anamnezinde ikinci bir operasyon için başka bir hastanede anestezi indüksiyonundan sonra entübe edilemediği ve hastanemize sevk edildiği öğrenildi. Hasta tarafından; hava yolu girişiminin başarısız olması halinde hayatı tehdit eden bir durum yoksa trakeostomi açılmadan uyandırılmak istediği belirtildi.

Yapılan preanestezik değerlendirmede olgunun hava yolu beklenen zor entübasyon olarak değerlendirildi (Şekil 2). Hastanın hava yolu kontrolünün ilk seçenek olarak LMA-C Trach (Şekil 1) ile sağlanması planlandı. İndüksiyondan sonra hastada havalandırmada güçlük veya desatürasyon gözlenmedi. LMA-C Trach ile elde edilen görüntüde epiglot ve vokal kordlar izlenemedi. Spiralli tüp LMA-C Trach içinden ilk girişimde yerleştirildi. Hastanın ventilasyonu inspeksiyon, oskültasyon ve kapnografi ile doğrulandı. Ameliyat boyunca hemodinamisinde bozulma olmayan, periferik oksijen satürasyonu ve endtidal karbondioksit değeri stabil seyreden hasta sorunsuz olarak ekstübe edildi.

Tartışma ve Sonuç

Genel anestezi uygulamalarında güvenli hava yolu sağlanabilmesi için endotrakeal entübasyon uygulaması gerekmektedir. Bazen önceden öngörülen bazen de beklenmedik şekilde hastalarda zor ventilasyon ve zor entübasyon ile karşılaşılabilir. Kheterpal ve ark.⁽²⁾ tarafından yapılan bir çalışmada 53000 hastanın 77'sinde maske ventilasyonda zorluk yaşandığı, 19 hastada zor entübasyonla karşılaşıldığı, 12 hastada alternatif zor hava yolu yöntemleri uygulandığı bildirilmiştir.

Zor Hava Yolu Yönetimi Algoritmasına göre, klasik endotrakeal entübasyon başarısız olduğunda supraglottik hava yolu araçları denenmeli, çözüm sağlamaz ise hasta uyandırılmalı veya cerrahi hava yolları sağlanmalıdır⁽³⁾. Olası veya bilinen zor hava yolu tespit edildikten sonra hasta bu konuda bilgilendirilmelidir. Zor hava yolu tespit edildiğinde çeşitli hava yolu ekipmanları bulundurulmalı ve bir yönetim planı oluşturulduktan sonra alternatif planlar da yapılmalıdır.

Olgumuzun operasyonu lokal veya rejyonel anesteziye uygun olmadığından genel anestezi yöntemine başvuruldu. Olgumuz maskeyle kolaylıkla ventile edilebilmesine karşın mandibular kitle nedeniyle normal endotrakeal entübasyona izin verecek anatomik yapıya sahip değildi. Zor havayolu uygulamasında yapılması önerilen ilk basamak olan endotrakeal entübasyon işlemi başka bir hastanede uygulanmış ve başarısız olunmuştu. Algoritmada ikinci basamak olarak önerilen supraglottik havayolu gereçleri ile vakanın başlamasına karar verildi ve LMA-C Trach ile entübasyon gerçekleştirildi.

Intubating -LMA ile entübasyon, klasik endotrakeal entübasyon başarısız olduğunda sık kullanılan alternatif bir yöntemdir. Kumar ve ark.⁽⁴⁾ yüz ve boyun yanığı nedeniyle kontraktür gelişen bir erişkin bayanı fiberoptik bronkoskop ile entübe edememiş ve ILMA ile entübasyonu gerçekleştirmiştir.

Güzel ve ark.⁽⁵⁾ tarafından, geçirilmiş operasyonlara bağlı agnatisi olan hastanın operasyonunda nazal entübasyon, kör entübasyon ve klavuz tel yardımı ile entübasyon denenmiş fakat başarılı olunamamış, ILMA kullanarak başarılı entübasyon gerçekleştirilmiştir.

Lu ve ark.⁽⁶⁾ uyanık entübasyon istemeyen ankilozan spondilit tanısı olan 11 hastaya ILMA kullanmışlar, yedi hastada ilk denemede, iki hastada ikinci denemede, bir hastada üçüncü denemede ILMA başarılı bir şekilde yerleştirilmiştir.

Biz de olgumuzda LMA-C Trach ile ilk girişimde başarılı bir entübasyon gerçekleştirdik.

Sonuç olarak, zor hava yolunun önceden belirlenmesi mortalite ve komplikasyonları azaltacağından; hastanın operasyon öncesi değerlendirilmesinde öykü, fizik muayene, zor hava yoluna yönelik muayene ve radyolojik incelemeler dikkatli yapılmalıdır. Zor entübasyon beklenen olgularda zor entübasyon gereçleri önceden hazırlanmalıdır. LMA-C Trach, zor ventilasyon ve zor entübasyonda hayat kurtarıcı alternatif bir araçtır. Bu araçların rutinde sık uygulanması ve anesteziistlerin alternatif yöntemleri uygulamada deneyim kazanması, başarılı hava yolu yönetimi şansını arttırmaktadır.

KAYNAKÇA

- [1] Apfelbaum JL, Hagberg CA, Caplan RA at al. American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. 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*. 2013 Feb; 118(2):251-270.
- [2] Kheterpal S, Martin L, Shanks AM, Tremper KK. Prediction and outcomes of impossible maske ventilation: a review of 50000 anesthetics. *Anesthesiology* 2009; 110: 891-897.
- [3] Frerk C, Mitchell VS, McNarry AF at al; Difficult Airway Society intubation guidelines working group. Difficult Airway Society 2015 guidelines for management of unanticipated difficult intubation in adults. *BrJAnaesth*. 2015 Dec; 115(6):827-848.
- [4] Kumar R, Prashast, Wadhwa A, Akhtar S. The upside-down intubating laryngeal mask airway: a technique for cases of fixed flexed neck deformity. *Anesth Analg* 2002; 95:1454-1458.
- [5] Güzel A, Yüce H, Göktaş U, Işık Y, Aytekin OÇ, Zor hava yolu beklenen bir olguda hava yolu yönetimi *Van Tıp Dergisi* 2013; 20 (4): 227-229

- [6] Lu PP, Brimacombe J, Ho AC, et al. The intubating laryngeal mask airway in severe ankylosing spondylitis. *Can J Anaesth* 2001;48:1015-9.



Şekil 1. LMA-C Trach



Şekil 2. Mandibular Malpozisyon Olgusu

Fenilketonüri: Olgu Sunumu

Merve PEHLİVAN^{1*}
İdrani KALKAN²

Özet

Fenilketonüri (FKU), fenilalanin hidroksilaz enziminin eksikliği ile görülen otozomal resesif geçişli yenidoğan metabolizma hastalığıdır. Hastalık, geç fark edildiği ya da tedavisi yapılmadığı zaman hastayı mental retardasyona kadar götüren bir seyire sahiptir. Fenilketonürinin kesin tedavisi yoktur. Hastalara hayat boyu tedavi verilir: bu tedaviler, BH4 tedavisi(eğer yanıtı ise) ve ya fenilalaninden kısıtlı diyet tedavisidir. Bu makalede İstanbul Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Metabolizma Bölümü'ne getirilen yenidoğan taramasında fenilalanin yüksekliği tespit edilen 16 günlük kız bebeğe uygulanan tedavi protokolü anlatılmıştır.

Anahtar Kelimeler: *Fenilketonüri, Fenilalanin, BH4 Yanıtlı Fenilketonüri, Fenilalaninden Kısıtlı Diyet*

Phenylketonuria: Case Report

Abstract

Phenylketonuria (PKU) is an autosomal recessive inborn error of metabolism caused by a deficiency in the hepatic enzyme phenylalanine hydroxylase (PAH). If phenylketonuria is lately diagnosed or left untreated, the main clinical feature is mental retardation. It has no certain cure: Patients with pku are given lifelong treatment:

^{1*}İstanbul Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları - Metabolizma Anabilim Dalı,
Sorumlu Yazar: mervepehlivan@aydin.edu.tr

²Yard. Doç. Dr. İstanbul Aydın Üniversitesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü

BH4 treatment (if patients are BH4 responsive) or phenylalanin restricted diet therapy. In this article, the treatment protocol administered to a 16 days old baby girl who was diagnosed with high level of phenylalanin in İstanbul University Cerrahpaşa Medical Faculty Department of Child Disease Metabolism was reported.

Keywords: *Pheylketonuria, Phenylalanin, BH4 Responsive Phenylketonuria, Phenylalanin Restricted Diet Therapy*

Giriş

Fenilketonüri (FKU) vücudun fenilalanini metabolize etme yeteneğinde bozulma ile karakterize olan nadir görülen otozomal resesif geçişli metabolik bir hastalıktır. ^[1] FKU, fenilalanin hidrosilaz eksikliği olarak da adlandırılır.

Klasik FKU'nun prevalansı dünyada 1/10.000, ülkemizde 1/4500'dir. Her yıl ülkemizde 250-300 çocuk bu hastalıkla doğmaktadır. Ülkemizde her 20-25 kişiden biri bu hastalığı taşımaktadır. ^[2]

Fenilalanin hidrosilaz enziminin tamamen ya da kısmi işlevselliğini yitirmesi sonucu; fenilalanin kanda, beyinde ve vücut dokularında birikir. Yüksek konsantrasyondaki fenilalanin, merkezi sinir sistemi için toksiktir, bu nedenle tedaviyi bırakmak ya da ara vermek ciddi nörolojik komplikasyonlara ve zekâ geriliğine neden olur. ^[3]

Klasik FKU' da gelişimsel gecikme ilk 1 yıl içinde fark edilir ve ağır mental retardasyonla seyrederek (IQ<50). Muayenede ekstremitelerde spastisite, tremor, mikrosefali, EEG anomalileri, nöbet görülür. Saç, deri ve iriste melanin sentezinin azlığından dolayı hipopigmentasyon yaygındır. Hiperaktivite, agresyon, anksiyete gibi davranış anormallikleri bu hastalarda gözlenen diğer bulgulardandır. ^[4]

Fenilketonüri tedavisi genellikle tirozin desteğiyle beraber diyetle fenilalanin kısıtlamasını içerir. Diğer gerekli amino asitlerin çeşitli medikal mamalar kullanılarak verilmesi sağlanır.

İkinci bir tedavi yöntemi ise hastaya BH4 (tetrahidrobiprotein-fenilalanin hidroksilaz enziminin kofaktörü) verilmesidir. Hastalara BH4 yükleme testi yapılarak, BH4 tedavisine uyumlu olup olmadığı kolayca anlaşılabilir. FKU hastalarının üçte biri BH4 tedavisi için potansiyel hastalardır. [5]

Bu makalede Fenilketonüri hastası olan bir kız bebeğin bulguları sunulmuştur.

Olgu

Nisan 2016 doğumlu 50 cm boy ve 3.460kg olan kız bebek, topuk taramasında fenilalanin düzeyi 168mg/dl olarak bulunmuş ve İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Metabolizma bölümünde 25.04.2016 tarihinde servise yatırılmıştır. Yatıştan sonra hastadan alınan kanda fenilalanin/tirozin oranı 2023/60 $\mu\text{mol/L}$ olarak ölçülmüştür.

Hastaya önce BH4 yükleme testi yapılmış ve yüklemeden sonra belirli saat aralıklarıyla hastanın fenilalanin/tirozin değeri ölçülmüştür.(Tablo1)

Tablo 1

HASTANIN BH4 YANIT ŞEMASI (fenilalanin/tirozin)	
0.saat	1852/43 $\mu\text{mol/L}$
4.saat	1815/54 $\mu\text{mol/L}$
8.saat	1454/31 $\mu\text{mol/L}$

15.saat	1770/67 µmol/L
24.saat	1800/128 µmol/L

Hastada fenilalanin / tirozin düzeyinin düşmesi istenilen düzeyde(>%30) olmadığı için hasta BH4 yanıtı bulundu.

Hastaya 3g/kg/gün aminoasit içeren fenilalaninden kısıtlı bir boşaltma diyeti başlandı. 28.04.2016 tarihinde ölçülen fenilalanin/tirozin oranı 900/120 µmol/L bulundu. Hasta 02.05.2016 tarihinde kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

Hastanın 02.05.2016 tarihli fenilalanin/tirozin kan değeri 95/5 µmol/L olarak ölçüldü. Hastaya 2.5g/kg/gün esansiyel ve 0.2gr/kg/gün protein içeren 100kkal/kg/gün'lük bir diyet verildi. Anne sütü mamalardan sonra verilmek kaydıyla serbest bırakıldı. Referans değerler Tablo 2'de verilmiştir.)

Tablo 2

Referans Değerler:	
Fenilalanin düzeyi:	22.9-120 µmol/L
Tirozin Düzeyi	26.9-275 µmol/L

Tartışma ve Sonuç

Sapropterin (BH4); FKU hastalarının %20-50'si için Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi tarafından onaylanan alternatif bir tedavi opsiyonudur. FKU

hastalarının hafif ve orta dereceli fenotipleri başlıca olmak üzere ve klasik FKU'lu hastalarının az bir kısmı BH4 tedavisine yanıt verir. Hastalara yapılan BH4 yükleme testi 24-48 saat arası süren bir protokoldür. Bu protokolda hastanın diyeti kısıtlanmaz, sadece BH4 tedavisi verilir. Hastanın kan fenilalanin düzeyi %30 ve daha fazla düşüş göstermişse, hasta BH4 yanıtlıdır denir ve diyet kısıtlaması olmaksızın BH4 tedavisi alır.^[6] Hastanın kan fenilalanin düzeyinde %30 dan az düşüş görülmüşse BH4 yanıtızsız denilir.^[7]

BH4 yanıtızsız hastalar için, hayat boyu diyet kısıtlaması uygulanır. Diyet tedavisi fenilalaninden kısıtlı tirozin destekli bir beslenme düzeni içerir. Yenidoğanlarda haftada 1-2 kez, çocukluk ve yetişkinlikte ise her ay kan takibi önerilir. Birçok Amerika kurumu kan fenilalanin düzeyinin 2-6mg/dl (120-360 µmol/L) arasında tutulmasını öneriyor.^[8]

FKU için tamamen tedavisi olmamakla beraber, diyet tedavisine tam uyum ile birlikte hastada zihinsel disabilite görülmez, normal IQ ya sahip olur. Ancak çocukluktan yetişkinliğe geçerken diyete uyum zorlaşabilir. Yapılan araştırmalarda, yetişkinlikte diyete uyumsuz hastaların zihinsel kapasiteleri normal bulunmuş ancak anksiyete ve depresyon insidanslarının arttığı ve sosyal ilişkilerde iyi olmadıkları saptanmıştır.^[9,10] Her hastaya BH4 yüklemesi yapılmalı, hasta BH4 tedavisine yanıtlı değilse diyet tedavisine geçilmelidir. Fenilketonüri, tedavisi doğru yapıldığı müddetçe hastaların yaşamlarını normal insanlar gibi sürdürebildiği bir hastalıktır. Fenilketonüri ile ilgili ileriye dönük araştırmalar yapılmalıdır.

KAYNAKÇA

- [1] Zurfluh, M. R., Zschocke, J., Lindner, M., Feillet, F., Chery, C., Burlina, A., Stevens, R. C., Thony, B., Blau, N. Molecular genetics of tetrahydrobiopterin-responsive phenylalanine hydroxylase deficiency. Hum. Mutat. 29: 167-175, 2008. Note: Erratum: Hum. Mutat. 29: 1079 only, 2008.

- [2] Aktuğlu Zeybek, Ç. Fenilketonüri tarama programı. Sağlam Çocuk İzlemi Sempozyum Dizisi 2003 Ekim: (35); 65-71
- [3] Brown, Christine S., and Uta Lichter-Konecki. "Phenylketonuria (PKU): A problem solved?." *Molecular genetics and metabolism reports* 6 (2016): 8-12.
- [4] Cleary, Maureen Anne. "Phenylketonuria." *Paediatrics and Child Health* 25.3 (2015): 108-112.
- [5] Aguado, C., Pérez, B., García, M. J., Bélanger-Quintana, A., Martínez-Pardo, M., Ugarte, M., & Desviat, L. R. (2007). BH4 responsiveness associated to a PKU mutation with decreased binding affinity for the cofactor. *Clinica chimica acta*, 380(1), 8-12.
- [6] Vernon HJ, Koerner CB, Johnson MR, Bergner A, Hamosh A. Introduction of sapropterin dihydrochloride as standard of care in patients with phenylketonuria. *Mol Genet Metab*. 2010 Jul. 100(3):229-33.
- [7] Anjema, K., van Rijn, M., Hofstede, F.C. et al. Orphanet J Rare Dis (2013) 8: 103. doi:10.1186/1750-1172-8-103)
- [8] Bosch AM, Tybout W, van Spronsen FJ, de Valk HW, Wijburg FA, Grootenhuis MA. The course of life and quality of life of early and continuously treated Dutch patients with phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis*. 2007 Feb. 30(1):29-34.
- [9] Brumm VL, Bilder D, Waisbren SE.. Psychiatric symptoms and disorders in phenylketonuria. *Mol Genet Metab* 2010;99:S59-S63.
- [10] Simon E, Schwarz M, Roos J, et al. Evaluation of quality of life and description of the sociodemographic state in adolescent and young adult patients with phenylketonuria (PKU). *Health Qual Life Outcomes* 2008;6:25.