



CHARGE Sendromlu Hastada Glidescope Video Laringoskop ile Entübasyon

Glidescope Video Laryngoscope Use for Tracheal Intubation in a Patient with CHARGE Syndrome

Vahap Sarıççek¹, Ayşe Mızrak¹, Mehrican Şahin², Sıtkı Göksu¹, Rauf Gül¹, Mehmet Cesur¹

¹Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Av. Cengiz Gökçek Kadın Hastalıkları ve Doğum Hastanesi, Gaziantep, Türkiye

CHARGE sendromu; gözde kolobom (C), kalp defektleri (H), koanalatrezi (A), büyüme geriliği (R), genital hipoplazi (G), kulak anormallikleri (E) ve trakeoözefageal fistül, yutma güçlüğü, yarık damak, mikrognat, fasiyal paralizi, hipopitüitarizm ve beyin anomalileri görülebilen otozomal dominant geçişli bir sendromdur. CHARGE sendromlu hastalar doğumdan itibaren birçok kez cerrahi girişimle karşılaşmaktadırlar. Özellikle hava yolunda görülen problemler anestezi açısından özellik arz etmektedir. Bu olgu sunumunda 20 aylık, 7,5 kg ağırlığında ve 70 cm boyunda koklear implantasyon cihazı takılacak CHARGE sendromlu hastanın Glidescope video laringoskopi ile gerçekleştirildiğimiz endotrakeal entübasyon deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: CHARGE sendromu, zor hava yolu, Glidescope video laringoskop

CHARGE syndrome is an autosomal dominant syndrome in which ocular coloboma (C), heart defects (H), choanal atresia (A), growth retardation (R), genital hypoplasia (G), ear abnormalities (E), and tracheoesophageal fistula, dysphagia, cleft palate, micrognathia, facial paralysis, hypopituitarism, and brain abnormalities may be seen in patients. The patients with CHARGE syndrome face surgical procedures many times from birth. Especially, the problems we meet in the airway may be special. In this case report, we aimed to share our experience of endotracheal intubation performed with Glidescope video laryngoscopy for a patient at the age of 20 months, weight 7.5 kg and height 70 cm, with CHARGE syndrome who was undergoing cochlear implantation.

Key Words: CHARGE syndrome, difficult airway, Glidescope video laryngoscopy

Giriş

CHARGE sendromu (CS) ilk kez 1979 yılında birbirinden bağımsız iki doktor; Hall ve Hittner tarafından tanımlan ve bir çok sistemik anomali ile birlikte gözükten otozomal dominant geçişli bir sendromdur (1, 2). Pagonve ark. (3) tarafından CS'nin 6 ana bileşenini oluşturan; gözde kolobom (C), kalp defektleri (H), koanalatrezi (A), büyüme geriliği (R), genital hipoplazi (G), kulak anormallikleri (E) ve/veya sağırılık bulguları sistematize edilmiştir. Bu bileşenlere ilave olarak trakeoözefageal fistül, yutma güçlüğü, yarık damak, mikrognat, fasiyal paralizi, hipopitüitarizm ve beyin anomalileri gibi bulgular da görülebilmektedir (1-3). Blake ve ark. (4) 1998 yılında CS'ni major ve minör kriterler olarak yeniden sınıflandırılmıştır. Koanal atrezi, iris kolobomu, eksternal kulak anomalileri ve kraniyal sinir işlev bozuklukları major kriterler, kalıtsal kalp defektleri, büyüme gelişme geriliği, tonus değişiklikleri, elde şekil bozuklukları, orofasial anormallikler minör kriterler olarak tanımlanmıştır.

Yeni doğan döneminden itibaren CS'li çocuklar sıklıkla ameliyat olmaları gereken durumlarla karşı karşıyadırlar. Bu durumda anestezinin başlangıcında ve sonrası ciddi havayolu problemleri ortaya çıkabilmektedir (5). CHARGE sendromunda görülen kraniyofasial anormallikler, mikrognat, larinksin yüksekte yerleşimi, yarık damak, adenoid ve tonsillerin büyük oluşu entübasyon güçlüğüne neden olabileceğinden hava yolunun anestezi uygulamasından önce dikkatle değerlendirilmesi ve zor entübasyon için gerekli hazırlıkların yapılması hayati öneme sahiptir (6, 7).

Bu olgu sunusunda CS'li hastalarda havayolu yönetiminde Glidescope video laringoskop (GVL) kullanımının avantajını vurgulamak istedik.

Olgu Sunumu

Olgumuzda belirtilen hastanın klinik durumunun bilimsel bir dergide paylaşılacağı ile ilgili onam hastanın velisinden alınmıştır. İşitme kaybı nedeniyle genel anestezi altında koklear implantasyon cihazı takılması planlanan CS tanılı 20 aylık 7,5 kg ağırlığında, 70 cm boyunda kız çocuk hastanın fizik muayenesinde sendromik yüz görünümü, büyüme gelişme geriliği, yarık damak, bilateral kulak anomalisi ve işitme azlığı, ekzoftalmus, hipertelorizm, doğumsal kalça çıkığı, hepatosplenomegali, tüm vücutta artmış kas tonusu, mezokardiyak ve apikal odakta 2/6 derece pansistolik üfürüm tespit edildi (Resim 1). Yapılan ekokardiografik incelemede sekundum tip ASD, MVP ve birinci derece mitral yetmezlik görüldü. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 12,3 g dL⁻¹ hemotokrit %36,6, glukoz 115 mg dL⁻¹ ve diğer sonuçlar normal sınırlar içerisinde değerlendirildi. PA akciğer grafisinde; mediasten ve kalp tepe oranı genişlemiş olarak bulundu. Olgumuzda ağız yapısının küçük olması, mikrognati, yarık damak ve tonsillerin hipertrofik olması nedeniyle zor entübasyon olasılığı düşünülerek laringeal maske, video laringoskop, fiberoptik laringoskopi ve acil trakeostomi şartları hazırlandı. Ameliyat öncesi ampisilin sulbaktam ve gentamisin kombinasyonu ile infektif endokardit profilaksisi uygulandı. Ameliyathaneye alınan olguya sol el sırtından 24 gauge intraketer ile damar yolu açıldı ve 20 mL kg⁻¹ sa⁻¹ hızında 500 cc 1/3 izodeks mayisi başlandı. Rutin monitörizasyon (elektrokardiyografi, noninvazif kan basıncı, periferik oksijen satürasyonu) uygulanan olguya %100 O₂ ile 2-3 dakika preoksijenizasyonu takiben 2 µg kg⁻¹ fentanil, 2 mg kg⁻¹ propofol, 0,5 mg kg⁻¹ atraküryum ile anestezi indüksiyonu yapıldı. Yapılan direkt laringoskopide yarık damak, hipertrofik tonsil ve larinksin yukarıda yerleşimi görüldü. Direk laringoskopi (DL) ile yapılan ilk girişimde Cormac-Lehane (CL) skoru III olarak görüldü ve entübasyon başırlamadı. Entübasyonun ikinci girişimi için GVL (Verathon Medical, Bothell, WA, USA) kullanıldı. İki nolu bleyt kullanılarak yapılan video laringoskopide CL skoru I olarak görüldü ve 4,5 numara kafsız endotrakeal tüp ile entübasyon tek girişimde gerçekleştirildi. Anestezi idamesi %50 O₂-hava içerisinde %2,5 sevofluranın kontrollü ventilasyonu ile sürdürüldü. Girişim süresince hemodinamik parametreleri stabil seyreden hasta üç saat 30 dakika süren cerrahi işlemin sonunda sorunsuz bir şekilde ekstübe edildi. Hastanın postoperatif takiplerinde herhangi bir sorun olmaması üzerine hasta 3. günde taburcu edildi.

Tartışma

Multisistemik sorunları içeren CS'li çocuklar, yenidoğan döneminden itibaren ameliyat geçirme olasılığının yüksek olmasına rağmen literatür taramalarında çok az sayıda vaka bildirimi bulunmaktadır. CHARGE sendromlu hastaların üst ve alt solunum yollarındaki anormallikler ve kalple ilgili problemler nedeni ile anestezinin her döneminde dikkatli bir değerlendirme ve takip gerektirir (5).



Resim 1. CHARGE sendromlu hastanın tipik görünümü

CHARGE sendromlu hastaların havayolu yönetimi anestezi için özellik arz etmektedir. CHARGE sendromunda görülen kraniyofasiyal kusurlar, mikrognati, larinksin yüksekte yerleşimi, yarık damak, adenoid ve tonsillerin büyük oluşu entübasyon güçlüğüne neden olabilmektedir (7).

Yapılan çalışmalarda CS'li hastaların %10-30 arasında trakeostomi gerekebildiği ve yaşı büyümeye ile birlikte entübasyon güçlüğüne artış olduğu gösterilmiştir (8).

Blake ve ark. (5) tarafından yayınlanan 9 vakalık bir seride, CS'li hastaların ilk anestezi girişiminden sonra postoperatif dönemde görülen hava yolu problemleri %39 iken tekrarlayan anestezi girişimlerinden sonra hava yolu ile ilgili problemlerin azaldığı görülmüştür. Kardiyovasküler girişimlerden sonra hava yolu problemleri %65 iken gastrointestinal sistem girişimlerinden sonra %39 ve hava yolunu değerlendirmek için yapılan girişimlerde %36 olarak görülmüştür. Görülen en sık problem desatürasyon olmakla birlikte ekstübe edilemeyen hastalar ve yoğun bakım gerektiren hava yolu problemleri de görülebilmektedir (5).

Glidescope video laringoskop zor hava yolu için geliştirilmiş ucunda kamera olan 60°'lik kıvrıma sahip sert plastikten üretilmiş bleyd, ışık kaynağı ve görüntünün aktarıldığı monitörden oluşan bir sistemdir. Yapılan çalışmalarda zor entübasyon şartlarında DL üstünlüğü gösterilmiştir (9). Shimuzi ve ark. (10), DL ile CL skoru IV olan DL ve Pentaxairwayscope ile entübe edemedikleri CS'li hastalarını GVL ile kolaylıkla entübe ettiklerini bildirmişlerdir. Bizim olguda DL ile CL skoru III olan ve entübe edilemeyen hasta GVL ile CL skoru I olarak ilk girişimde başarılı bir şekilde entübe edilmiştir.

Pediyatrik zor entübasyon vakalarında Lee ve ark. (11), DL ile CL skoru $\geq$ III olan hastalarında hastanın kilosuna uygun GVL bleyt (GLV_w) ile ve kiloya uygun bleytin bir numara küçüğünü (GLV_s) kullandıkları çalışmada GLV_s 'un DL ve GLV_w 'ye göre, GLV_w 'in ise DL'ye göre entübasyon koşullarını daha iyi düzelttiğini göstermektedirler. CS olduğu gibi kraniyofasiyal anomaliler görülen pediyatrik hastalarda zor entübasyon görülme olasılığı yüksektir (12). Uygun bleyt seçimi ile GVL bu hastalarda etkin bir şekilde kullanılabilir.

Hara ve ark. (13), CS bir olguda DL ile CL skoru IV olan ve entübe edemedikleri bir vakanın hava yolunu Proseal LMA ile sağladıklarını bildirmişlerdir. Entübe edilemeyen vakalarda LMA bir alternatif olabilir ancak CS'li hastalarda üst hava yolu anomalileri, ağzı, orofarinks ve larinksin küçük olması LMA yerleşimini güçleştirebilir, ağız içi sekresyonları ve mide içeriğinin aspirasyonuna yol açabilir.

CHARGE sendromlu hastalarda nazofaringeal yoldaki gelişme geriliği nedeni ile nazal solunum yerine oral solunum ön plandadır (14). CHARGE sendromlu hastalarda IX. ve X. kraniyal sinir anomalilerine bağlı sık görülen yutma güçlüğü, gastroözofageal reflü, trakeoözofageal fistül gibi nedenlerden dolayı ağız sekresyonları, beslenme ürünlerini ve mide içeriğini aspire etme riski fazladır. Bu nedenle preoperatif ve postoperatif dönemde aspirasyon pnömonisi yönünden dikkatli değerlendirmek ve takip etmek gerekir (5, 6 15).

Sonuç

CHARGE sendromlu olguların anestezi yönetimi anesteziistler için özellik arz eder. Zor entübasyon olasılığına karşı tüm hazırlıklar tamamlanmalı, preoksijenasyon yeterli bir şekilde yapılmalıdır. Zor entübasyon şartlarında DL'ye göre entübasyon başarı şansının çok yüksek olduğu video laringoskoplar bir alternatif olarak hazırda bulundurulmalı ve ekstübasyon sonrası ortaya çıkabilecek hava yolu problemleri açısından yakın takip yapılmalıdır. Olgumuzda da görüldüğü gibi CS'li hastaların havayolu yönetiminde GVL'un noninvazif ve etkin bir alternatif olarak kullanılabileceği kanısındayız.

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

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - V.S.; Tasarım - V.S., A.M., S.G.; Denetleme - M.C., S.G.; Kaynaklar - V.S., M.Ş.; Malzemeler - V.S., R.G.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - V.S.; Analiz ve/veya yorum - V.S., A.M., S.G., R.G.; Literatür taraması - V.S., M.Ş.; Yazıyı yazan - V.S.; Eleştirel İnceleme - R.G., A.M.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

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

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients' parents who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - V.S.; Design - V.S., A.M., S.G.; Supervision - M.C., S.G.; Funding - V.S., M.Ş.; Materials - V.S., R.G.; Data Collection and/or Processing - V.S.; Analysis and/or Interpretation - V.S., A.M., S.G., R.G.; Literature Review - V.S., M.Ş.; Writer - V.S.; Critical Review - R.G., A.M.

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

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

Kaynaklar

- Hall BD. Choanal atresia and associated multipl anomalies. J Pediatr 1979; 95: 395-8. [\[CrossRef\]](#)
- Hittner HM, Hirsch NJ, Kreh GM, Rudolph AJ. Colobomatous microphthalmia, heart disease, hearing loss, and mental retardation—a syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1979; 16: 122-8.
- Pagon RA, Graham JM Jr, Zonana J, Yong SL. Coloboma, congenital heart disease, and choanal atresia with multiple anomalies: CHARGE assosication. J Pediatr 1981; 99: 223-7. [\[CrossRef\]](#)
- Blake KD, Davenport SL, Hall BD, Hefner MA, Pagon RA, Williams MS, et al. CHARGE association: an updateand review for the primary pediatrician. Clin Pediatr (Phila) 1998; 37: 159-73. [\[CrossRef\]](#)
- Blake K, MacCuspie J, Hartshorne TS, Roy M, Davenport SL, Corsten G. Postoperative airway events of individuals with CHARGE syndrome. Int J Pediatr Oto Rhinolaryngol 2009; 73: 219-26. [\[CrossRef\]](#)
- Tellier AL, Cormier-Daire V, Abadie V, Amiel J, Sigaudy S, Bonnet D, et al. CHARGE syndrome: report of 47 cases and review. Am J Med Genet 1998; 76: 402-9. [\[CrossRef\]](#)
- Roger G, Morisseau-Durand MP, Van Den Abbeele T, Nicollas R, Triglia JM, Narcy P, et al. The CHARGE Association, The Role of Tracheotomy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 125: 33-8. [\[CrossRef\]](#)
- Stack CG, Wyse RK. Incidence and management of airway problems in the CHARGE Association. Anaesthesia 1991; 46: 582-5. [\[CrossRef\]](#)
- Griesdale DE, Liu D, McKinney J, Choi PT. Glidescope videolaryngoscopy versus direct laryngoscopy for endotracheal intubation: a systematic review and meta-analysis. Can J Anaesth 2012; 59: 41-52. [\[CrossRef\]](#)
- Shimizu S, Koyama T, Mizota T, Fukuda K. Successful tracheal intubation with the GlideScope® in a patient with CHARGE syndrome. J Anesth 2013; 27: 965-6. [\[CrossRef\]](#)
- Lee JH, Park YH, Byon HJ, Han WK, Kim HS, Kim CS, et al. A comparative trial of the GlideScope(R) video laryngoscope to direct laryngoscope in children with difficult direct laryngoscopy and an evaluation of the effect of blade size. Anesth Analg 2013; 117: 176-81. [\[CrossRef\]](#)
- Sinkueakunkit A, Chowchuen B, Kantanabat C, Sriraj W, Wongswadiwat M, Bunsangaroen P, et al. Outcome of anesthetic management for children with craniofacial deformities. Pediatr Int 2013; 55: 360-5. [\[CrossRef\]](#)
- Hara Y, Hirota K, Fukuda K. Successful airway management with use of a laryngeal mask airway in a patient with CHARGE syndrome. J Anesth 2009; 23: 630-2. [\[CrossRef\]](#)
- Sert H, Gözdemir M, Çimen NK, Muslu B. Airway management of CHARGE syndrome (CASE REPORT). Turk J Anaesth Reanim 2011; 39: 149-52. [\[CrossRef\]](#)
- Işık B, Arslan M, Doğan A, Akçabay M. Charge Sendromunda Anestezik Yaklaşım(Olgu Sunumu). Türkiye Klinikleri J Anesth Reanim 2004; 2: 153-6.