Turk J Anaesth Reanim 2014; 42: 368-9 DOI: 10.5152/TJAR.2014.19971

# OSMED Sendromunda Zor Havayolu Yönetimi

## Difficult Airway Management in Osmed Syndrome

Ahmet Şen[1], Başar Erdivanlı[1], Rüştü Köse[2]

[1]*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Rize, Türkiye*

[2]*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Rize, Türkiye*

Sayın Editör;

Otospondilomegaepifizyel displazi (OSMED), sensörinöral işitme kaybı, epifizyel genişlemeye bağlı bacaklarda kısalık ile karakterize otozomal resesif geçişli bir bozukluktur (1). Çok nadirdir ve COL11A2 geninde mikrognati, glossopitozis, non-sendromik yarık damak, Kawasaki hastalığı, koroner arter lezyonları ve işitme azlığı gibi çok sayıda mutasyon ve polimorfizmler bildirilmiştir (2). Küçük burun ve nazal köprü basıklığı ile olan mid-fasiyal hipoplazi tipik yüz görüntüsüdür. Nazal köprü basıklığından (semer burun) dolayı kosta grefti ile nazal rekonstrüksiyon planlanıp ameliyat edilen hastada zor havayolu yönetimini okurlarınızla paylaşmak istedik.

Yirmi bir yaşındaki hastanın sensörinöral işitme kaybı, mikrognati, üst kesici dişler önde yerleşimli, bilateral tibialar öne doğru kavisli ve tibia proksimalleri kalınlaşmış görünümdeydi (Resim 1). Midazolam premedikasyonu ve rutin monitöri-

Resim 1. OSMED sendromuyla uyumlu mikrognati, burun basıklığı ve göz çıkıklığı görülüyor

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Ahmet Şen, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Rize, Türkiye Tel: +90 464 213 04 91 E-posta: ahmetsenau@gmail.com

©Telif Hakkı 2014 Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği - Makale metnine www.jtaics.org web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2014 by Turkish Anaesthesiology and Intensive Care Society - Available online at www.jtaics.org

Geliş Tarihi / Received : 17.01.2014
Kabul Tarihi / Accepted : 12.05.2014
Çevrimiçi Yayın Tarihi / Available Online Date : 11.07.2014

zasyon sonrası fentanil ve propofol ile anestezi indüksiyonu, roküronyum ile kas gevşemesi sağlandı. Stile eşliğinde krikoid basıya ve kafa yükseltilerek pozisyon verilmesine rağmen üç kez entübe edilemeyen hasta (Mallampati skoru III, Cormack-Lehan skoru IV), videolaringoskopi eşliğinde güçlükle entübe edildi. Yaklaşık 80 dk süren girişim sonunda sugammadex ile ekstübe edildi ve bir süre sonra servise gönderildi.

Bu hastalarda damak ve mid-fasiyal kalıtsal anomaliler zor entübasyon olasılığının çok yüksek olduğunu göstermektedirler (3). Böyle hastalarda preoperatif değerlendirme ve zor havayolu hazırlığı eksiksiz yapılmalıdır. Laringeal maske, fleksibl fiberoptik bronkoskop ve videolaringoskop gibi hava yolu araçları hazır bulundurulmalıdır.

Olgumuzun preoperatif değerlendirmede orantısız kısa boy, alt ekstremitede kısalık ve geniş epifiz, vertebra cisim anormallikleri, sensörinöral işitme kaybı gibi karakteristik bulgular ve tipik yüz görüntüsü dikkat çekiciydi. Hastanın özgeçmişi detaylı olarak sorgulandı ve kardiyolojik muayenesinde patoloji saptanmadı.

Entübasyonu zor olan hastalarda uyanma ve derlenme de zor olabilir (4). Havayolunu koruyucu reflekslerin erken dönmesi ve kas gevşeticinin kalıntı etkisinden kaçınmak amacıyla kısa etkili roküronyum kullanıldı ve spesifik antagonisti sugammadeks ile geri çevrildi. Böylece ekstübasyonda gecikme ve hemodinamik dalgalanma önlendi. OSMED sendromunda zor havayolu nedeniyle preoperatif değerlendirme ve ameliyathanede yapılacak hazırlıklar mortalite ve morbidite açısından önemlidir. Olgumuzdaki tipik bulguları ve zor havayolunda alternatif havayolu araçlarının sağladığı faydayı okurlarınızla paylaşmanın yararlı olacağını düşündük.

**Hasta Onamı:** Hasta, ameliyatıyla ilgili bilgi ve fotoğrafların, kimliği gizlenmek koşuluyla yayınlanabileceği hakkında bilgilendirildi ve yazılı onamı alındı.

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - A.Ş., B.E.; Tasarım - A.Ş.; Denetleme - R.K.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - A.Ş., R.K.; Analiz ve/veya yorum - A.Ş., B.E.; Literatür taraması - B.E., R.K.; Yazıyı yazan - A.Ş.; Eleştirel İnceleme - B.E., R.K.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

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

**Informed Consent:** We informed the patient, that we may publish the medical information and photos from the operation, without harming the patient's anonymity.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - A.Ş., B.E.; Design - A.Ş.; Supervision - R.K.; Data Collection and/or Processing - A.Ş., R.K.; Analysis and/or Interpretation - A.Ş., B.E.; Literature Review - B.E., R.K.; Writer - A.Ş.; Critical Review - B.E., R.K.

**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

1. Temtamy SA, Mannikko M, Abdel-Salam GM, Hassan NA, Ala-Kokko L, Afifi HH. Oto-spondylo-megaepiphyseal dysplasia (OSMED): clinical and radiological findings in sibs homozygous for premature stop codon mutation in the COL11A2 gene. Am J Med Genet A 2006; 140: 1189-95. [CrossRef]
2. Sheu JJ, Lin YJ, Chang JS, Wan L, Chen SY, Huang YC, et al. Association of COL11A2 polymorphism with susceptibility to Kawasaki disease and development of coronary artery lesions. Int J Immunogenet 2010; 37: 487-92. [CrossRef]
3. Isada T, Miwa T, Hiroki K, Fukuda S. The management of the difficult pediatric airway. Masui 2005; 54: 490-5.
4. Çeliker V, Çelebi N, Uzun Ş. Zor havayolu ve yönetimi. Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci 2006; 2: 40-6.