

Klinefelter Sendromlu Olguda Anestezi Yönetimi

19. BÖLÜM

Tuna ALBAYRAK¹

ÖZET

Olgumuz 16 yaşında, 69 kg, 170 cm kromozom analizi ile klinefelter sendromu (KS) (46xxy) ve epilepsi tanısı mevcut olan hasta ultrasonografi (USG)'de sol testis de 9x8 mm düzgün sınırlı izoekoik heterojen lezyon ayrıca 7x6 mm yoğun kalsikasyon içeren lezyon nedeniyle orşiektomi kararı alındı. Hastanın dönem dönem, sağ gözünde içe kayma ve nistagmus mevcuttu. Göz hareketleri her yöne kısıtlı, baş çevresi 57cm makrosefali görünümde idi. Kas gücü alt ekstremitede proksimal 5/5, distal 5/5, üst ekstremitede proksimal 5/5, distal 5/5 idi. Derin tendon refleksleri normoaktif tespit edildi.

Serebellar testler: Dismetri, disdiadokinezi becerikli, postural tremor yok, romberg pozitif, tandem yürüyüşü bozdu.

Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de, serebellar tonsiller foremen magnum düzeyinden yaklaşık 5 mm ektopi göstermektedir. Varyasyon sınırında değerlendirilmiştir.

Amerikan Anesteziyoloji Derneği (ASA) risk sınıflamasına göre ASA II olarak değerlendirildi ve operasyona alındı. Genel anestezide rutin olarak kullanılan elektrokardiyogram (EKG), puls oksimetri ve kan basıncı (KB) takibi yapıldı.

Preoksijenizasyonu takiben preoperatif midazolam ile premedikasyon sağlandı. Anestezi induksiyonu 2 mg /kg⁻¹ propofol-PF %1, 1mg kg⁻¹ ketamin hidroklorür, 1µg kg⁻¹ fentanil ve 0,6 mg kg⁻¹ rokuronyum ile sağlandı. İndüksiyonu takiben, yaklaşık iki dakika beklenerek tam nöromüsküler blok gelişim sonrası 7 numara endotrakeal kaffı tüp ile entübasyon işlemi yapıldı. Anestezi süresi 90 dakika, cerrahi süresi 75 dakika olan operasyonda, anestezi sonlandırılırken inhalasyon anestezisi ve remifentanil infüzyonu da sonlandırıldı. Nöromüsküler blokaj 2mg kg⁻¹ sugammadex ile antagonize edildi.

¹ Dr., Giresun Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., tuna.albayrak@giresun.edu.tr

KAYNAKLAR

1. Bojesen A, Juul S & Gravholt CH. Prenatal and postnatal prevalence of Klinefelter syndrome: a national registry study. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2003 88 622–626
2. Bojesen A & Gravholt CH. Morbidity and mortality in Klinefelter syndrome (47,XXY). *Acta Paediatrica* 2011 100 807–813. (doi:10.1186/s13567-016-0320-6)
3. Bojesen A, Juul S, Birkebaek N & Gravholt CH. Increased mortality in Klinefelter syndrome. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2004 89 3830–3834. (doi:10.1210/jc.2004-0777)
4. Bojesen A, Juul S, Birkebaek NH & Gravholt CH. Morbidity in Klinefelter syndrome: a Danish register study based on hospital discharge diagnoses. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2006 91 1254–1260. (doi:10.1210/jc.2005-0697)
5. Swerdlow AJ, Higgins CD, Schoemaker MJ, Wright AF & Jacobs PA. Mortality in patients with Klinefelter syndrome in Britain: a cohort study. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2005 90 6516–6522. (doi:10.1210/jc.2008-1049)
6. Price WH, Clayton JF, Collyer S & de Mey R. Mortality ratios and life expectancy in X chromatin positive males. *Journal of Epidemiology and Community Health* 1985 39 33–38. (doi:10.1136/jech.41.1.1)
7. Gravholt, C. H., Chang, S., Wallentin, M., Fedder, J., Moore, P., & Skakkebaek, A. (2018). Klinefelter syndrome: integrating genetics, neuropsychology, and endocrinology. *Endocrine Reviews*, 39(4), 389-423.
8. Bojesen, A., Juul, S., Birkebaek, N. H., & Gravholt, C. H. (2006). Morbidity in Klinefelter syndrome: a Danish register study based on hospital discharge diagnoses. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 91(4), 1254-1260.
9. Chang, S., Christiansen, C. F., Bojesen, A., Juul, S., Münster, A. M. B., & Gravholt, C. H. (2020). Klinefelter syndrome and testosterone treatment: a national cohort study on thrombosis risk. *Endocrine connections*, 9(1), 34.
10. Chang, S., Bilotto, D., Skakkebaek, A., Fedder, J., Bojesen, A., Bor, M. V., ... & Münster, A. M. B. (2019). Testosterone treatment and association with thrombin generation and coagulation inhibition in Klinefelter syndrome: a cross-sectional study. *Thrombosis Research*, 182, 175-181.
11. Belling, K., Russo, F., Jensen, A. B., Dalgaard, M. D., Westergaard, D., Rajpert-De Meyts, E., ... & Brunak, S. (2017). Klinefelter syndrome comorbidities linked to increased X chromosome gene dosage and altered protein interactome activity. *Human Molecular Genetics*, 26(7), 1219-1229.
12. Chen, Y.-L. and K.-H. Wu (2009). "Airway management of patients with craniofacial abnormalities: 10-year experience at a teaching hospital in Taiwan." *Journal of the Chinese Medical Association* 72(9): 468-470
13. Law, J. A., Broemling, N., Cooper, R. M., Drolet, P., Duggan, L. V., Griesdale, D. E., ... & Wong, D. T. (2013). The difficult airway with recommendations for management—part 1—difficult tracheal intubation encountered in an unconscious/induced patient. *Canadian Journal of Anesthesia/Journal canadien d'anesthésie*, 60(11), 1089-1118.
14. Apfelbaum, J. L., Hagberg, C. A., Caplan, R. A., Blitt, C. D., Connis, R. T., ... & Ovassapian, A. (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*, 118(2), 251-270.
15. Frerk, C., Mitchell, V. S., McNarry, A. F., Mendonca, C., Bhagrath, R., Patel, A., ... & Ahmad, I. (2015). Difficult Airway Society 2015 guidelines for management of unanticipated difficult intubation in adults. *BJA: British Journal of Anaesthesia*, 115(6), 827-848.
16. Baker, P. (2015). Assessment before airway management. *Anesthesiology clinics*, 33(2), 257-278.

17. Rosenblatt, W. H. (2004). Preoperative planning of airway management in critical care patients. *Critical care medicine*, 32(4), S186-S192.
18. Apfelbaum, J. L., C. A. Hagberg, et al. "2022 American Society of Anesthesiologists practice guidelines for management of the difficult airway." *Anesthesiology* **136**(1): 31-81.
19. Davis, D. P., J. Lemieux, et al. "Preoxygenation reduces desaturation events and improves intubation success." *Air medical journal* **34**(2): 82-85.
20. De Jong, A., E. Futier, et al. How to preoxygenate in operative room: healthy subjects and situations à faible risk. *Annales francaises d'anesthesie et de reanimation*, Elsevier.
21. Sirian, R. and J. Wills (2009). "Physiology of apnoea and the benefits of preoxygenation." *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain* **9**(4): 105-108.