

Marfan Sendromu Tanılı Olguda Aynı Operasyonda Sinüs Valsalva Anevrizması, Pektus Ekskavatum ve Pnömotoraks Tamiri İçin Anestezi Yönetimi

26. BÖLÜM

Tuğba YÜCEL¹

OLGU

Marfan sendromu (MS) tanılı 27 yaşında erkek hasta yaklaşık 2 aydır olan göğüs ağrısı, iki gündür artan nefes darlığı şikayeti ile acil servise başvurdu. Marfanoid görünümlü 198 cm boyunda, 84 kg ağırlığında olan hastanın yapılan ilk muayenesinde pektus ekskavatum anomalisi ve spontan pnömotoraksı olduğu görülmüştür. Hastanın ileri tetkiklerinde sinüs valsalva anevrizması, biküspit aort kapağı ve ileri aort yetmezliği saptanmıştır. Sinüs valsalva anevrizması ve biküspit aortasının Bentall yöntemi ile, spontan pnömotoraksın video yardımcı toraks cerrahisi (VATS) ve pektus ekskavatum anomalisinin Nuss yöntemi ile aynı operasyonda tamiri planlanmıştır.

Preoperatif Dönem

Yirmi yedi yaşında, 198 cm boyunda, 84 kg ağırlığında erkek olgunun, daha önce MS teşhisi olup, antidepresan ve antihipertansif ilaç kullanımı dışında ek özellik yoktu. Aile sorgulamasında nedeni bilinmeyen erken ölümler olduğu öğrenildi. Olgunun pektus ekskavatum anomalisi mevcut olup ekstremiteleri normalden uzundu. MS'de sıkça rastlanan prognatizm ve yüksek damak bu olguda yoktu, olgunun ağız açıklığı normaldi ve Mallampati I olarak değerlendirildi. Laboratuvar testleri normaldi. Fizik muayenede sol hemitoraksta solunum sesleri azalmış, posteroanterior (PA) akciğer grafisinde bilateral heterojenitede artış, sol hemitoraksta pnömotoraks ve göğüs tüpü mevcut idi. Olgunun normal sinüs ritminde elektrokardiyografisi (EKG) mevcut idi, ekokardiyografide (EKO) ise ejeksiyon fraksiyonunun (EF) %55, asendan aort çapının 54 mm, biküspit aortanın ve aort yetmezliğinin olduğu görüldü. Bilgisayarlı tomografi (BT) anjioda aorta çapı sinüs valsalva seviyesinde belirgin artmış olup 54 mm

¹ Uzm. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul Türkiye

KAYNAKLAR

1. Dean JCS. Marfan Syndrome: Clinical diagnosis and management. *Eur J Hum Genet* 2007;15:724-723. <http://dx.doi.org/10.1038/sj.ejhg.5201851> PMID:17487218
2. Kenaie MG, Pyeritz RE. Medical Management of Marfan Syndrome. *Circulation* 2008;117:2802-2813. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONA> – HA.107.693523
PMid:18506019
3. Yeniaras E, Acar P, Toprak N, Özyuvacı E. Marfan-Marfan Sendromunda kardiyovasküler tutulum ve te – davi. *Anadolu Kardiyoloji Derg* 2005;5:46-52. PMID:15755703
- Sendromlu bir olguda anestezi yaklaşımı. *İstanbul Tıp Dergisi*, 2010;2:80-81.
4. Rigante D, Segni G, Bush A. Persistent spontaneous pneumothorax in an adolescent with Marfan's syndrome and pulmonary bullous dysplasia. *Respiration* 2001;68:621-624. <http://dx.doi.org/10.1159/000050584> PMID:11786720
5. Erentuğ V, Polat A, Kırallı K, Akıncı E, Yakut C. Marfan Sendromunda kardiyovasküler tutulum ve te – davi. *Anadolu Kardiyoloji Derg* 2005;5:46-52. PMID:15755703
6. Meijboom LJ, Nolle GJ, Mulder BJM. Prevention of cardiovascular complications in the Marfan Syndrome. *Vas Disc Prevent* 2004;1:79-86. <http://dx.doi.org/10.2174/1567270043480850>
7. Norris EJ. Anesthesia for vascular Surgery. In. Miller RD. Miller's Anesthesia. Seventh Edition Vol 2 Churchill Livingstone Elsevier 2010; p2011.
8. Huddleston CB. Pectus excavatum. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2004;16:225-32.
9. Krasopoulos G, Dusmet M, Ladas G, Goldstraw P. Nuss procedure improves the quality of life in young male adults with pectus excavatum deformity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:1-5.
10. Hosie S, Sitkiewicz T, Petersen C, Göbel P, Schaarschmidt K, Till H, et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum – the Nuss procedure. A European multicentre experience. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:235-8.
11. Hu TZ, Li Y, Liu WY, Wu XD, Feng JX. Surgical treatment of pectus excavatum: 30 years 398 patients of experiences. *J Pediatr Surg* 2008;43:1270-4.
12. Nuss D. Minimally invasive surgical repair of pectus excavatum. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:209-17.
13. Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, Gustin T, Keever R, Nuss D. The minimally invasive Nuss technique for recurrent or failed pectus excavatum repair in 50 patients. *J Pediatr Surg* 2005;40:181-6.
14. Önen A, Şanlı A, Eyüboğlu GM, Gökçen KM, Karaçam V. Minimal invaziv teknik uygulanan pektus ekskavatumlu olgularda erken dönem memnuniyet bildirimini. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2008;16:113-7.
15. Norris EJ. Anesthesia for vascular Surgery. In. Miller RD. Miller's Anesthesia. Seventh Edition Vol 2 Churchill Livingstone Elsevier 2010; p2011.