

# Peters Sendromunda Anestezi: Olgu Sunumu

## Anesthesia Management in Peters Syndrome: A Case Report

Hakan Erkal,  
Metin Özşeker,  
Süleyman Derman,  
Banu Eler Çevik

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 10 November 2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 31 January 2017

### Özet

Peters sendromu başka sistemik anomalilerle birlikte görülebilen izole bir göz anomalisidir. Bu olgu sunumunda, keratoplasti operasyonu planlanan Peters sendromlu 4 yaşındaki bir kız çocuğunun anestezi yönetimini tartıştık.

**Anahtar kelimeler:** Peters anomalisi, anestezi uygulaması, laringeal maske

### Abstract

Peters syndrome occurs as an isolated ocular abnormality, which may be seen in association with other systemic abnormalities. In this case report, we discuss our anesthetic management of a 4-year-old female patient with Peters syndrome who was scheduled for a keratoplasty operation.

**Keywords:** Peters syndrome, anaesthetic management, laryngeal mask

## GİRİŞ

Peters sendromu (PS); ilk olarak 1906 yılında Dr. Alfred Peters tarafından tanımlanan, sporadik veya ailesel olarak ortaya çıkan konjenital bir sendromdur (1). Sendromun belirleyici özelliği; korneal endotel defekti sonucu, bilateral santral korneal opasite varlığıdır. Sendroma, farklı organ sistemlerinde değişik anomaliler eşlik eder. Sendromun genetik temeli ve sistemik anomalilerle birlikteliği konusunda pek çok yayın bulunmaktadır. Ancak; ulaşabildiğimiz yayınlara göre bu anomalinin anestezi uygulaması daha önce ayrıntılı olarak tanımlanmamıştır.

Bu çalışmanın amacı, Peter's anomalili bir hastada anestezi uygulamasının ayrıntılı olarak tariflenmesidir.

## OLGU

Korneal opasite nedeniyle Göz hastalıkları kliniği tarafından keratoplasti operasyonu planlanan 4 yaşında, 16 kg ağırlığında, 95 cm uzunluğunda, kız olgu. Olgunun 1 yaşında PS tanısı aldığı, saptanan ventriküler septal defekt nedeniyle 6 ay aralıklarla ekokardiyografik inceleme ile pediatrik kardiyoloji tarafından takip edildiği ve herhangi bir ilaç kullanmadığı öğrenildi. Rutin laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmayan mental retarde olgunun fizik muayenesinde; bilateral masif korneal opasite, ağız açıklığında kısıtlılık ve mikrognati varlığı saptandı.

Aileye trakeostomi açılma olasılığı da anlatılarak anestezi onamı alındı. Ameliyat günü 5 saat açlık süresinden sonra ameliyathaneye alınan olguya elektrokardiyografi, non-invaziv arter basıncı ve nabız oksimetri ile monitorizasyon uygulandı.

Operasyon öncesi hastanın kilosuna uygun çeşitli boylarda oral, nazal airwayler ve endotrakeal tüpler ile Miller ve Macintosh bladeler ve laringeal maske hazırlandı. Yüz maskesi ile preoksijenasyon ve % 5-8 sevofloran ile anestezi indüksiyonundan sonra, olguya sağ el sırtından 22 G branül yerleştirilerek sıvı uygulanmasına başlandı. 1 mcg.kg-1 intravenöz fentanil enjeksiyonundan sonra, 2 numara laringeal maske ilk girişimde sorunsuz olarak yerleştirildi. Kafi 10 ml hava ile şişirildi. Dinlemekle her iki akciğerin yeterli ve eşit olarak havalandığı saptandı. Anestezi idamesi %50 N<sub>2</sub>O + %50 O<sub>2</sub>, %1,5-2 sevofloran ile yapıldı. Ameliyat boyunca kas gevşetici ilaç kullanılmadı. Hemodinamik olarak stabil seyreden genel anestezi süresince olguda komplikasyon gelişmedi, 40 dakika süren ameliyatın bitiminde spontan solunumu düzenli ve yeterli hale gelen olgudan laringeal maske (LM) sorunsuz olarak çıkarıldı. Solunumsal veya hemodinamik bir sorun gözlenmeyen hasta stabil hemodinamik bulgularla ilgili servise gönderildi. Servisteki takiplerinde herhangi bir sorun gelişmeyen hastanın bir gün sonra

**Tablo 1.** Peters sendromuna eşlik eden sistem anomalileri

|                         |  |
|-------------------------|--|
| Oküler Sistem           | Katarakt, glokom, kolobom, sklerokornea  |
| Santral Sinir Sistemi   | Mikrosefali, serebral atrofi, spina bifida, mental retardasyon                                 |
| Kardiyovasküler Sistem  | VSD, PDA, ASD, Dekstrokardi  |
| Solunum Sistemi         | Pektus Ekskavatum, Pulmoner hipoplazi, Kifoza  |
| Boşaltım Sistemi        | Hidronefroz, piyelonefrit  |
| Kas İskelet Sistemi     | Hipotoni, eklem hareketlerinde artma/azalma  |
| Endokrin Sistem         | Pitiüter yetmezlik   |
| Gastrointestinal Sistem | İntestinal malrotasyon   |
| Kromozom anomalileri    | Kromozom 11 uzun kol delesyonu<br>Kromozom 18 uzun kol delesyonu<br>Grup 13-15 trizomi fenotip |
| Kraniofasial anomaliler | Yarık damak ve dudak, hemifasiyal hipoplazi brakisefali, kraniofasial disostozis               |

taburcu edildiği öğrenildi.

## TARTIŞMA

PS, korneal gözdeki endotelial tabakanın köken aldığı nöral krest hücrelerinin fonksiyon anomalisi sonucu gelişir (2,3). Olgular sporadik veya ailesel olarak ortaya çıkabilir. Bilateral korneal opasite genellikle belirgindir ve tüm korneayı kaplar. Olguların çoğunluğunda zeka geriliği, nadiren nöbet görülür. Mevcut olan glokoma bağlı olarak yıllar içinde hastalar tam görme kaybına uğrarlar (4). Olgumuzun yapılan göz muayenesinde; bilateral masif korneal opaklaşma, adezyonlar nedeniyle ön ve arka kamera sıvı sirkülasyonu bozukluğu ve artan basınca sekonder korneada belirgin protrüzyon gelişmişti.

İnsanlarda; FOXC1, PAX6, PITX2 veya CYP1B1 genleri göz anterior segment yapılarının oluşumundan sorumludur. Bu genlerin herhangi birinde oluşan mutasyon, tek veya çift taraflı göz tutulumu sonucu sistem bozukluğuna neden olur (5). Olgumuzda olduğu gibi, olguların çoğunda genetik mutasyon saptanmadan da PS ortaya çıkabilir.

PS sıklıkla eşlik eden sistemik anomalilerle birlikte (Tablo 1). Olgularda en sık görülen kardiyak anomalinin soldan sağa şant ile seyreden asiyanotik kalp hastalıkları olduğu bildirilmiştir (6). Preoperatif dönemde ekokardiografi, görüntüleme ve diğer tanı testleri gerekirse yapılmalıdır. Özellikle mevcut sistemik anomalilerin erken dönemde saptanıp uygun olarak tedavi edilmesi organ fonksiyonlarının korunmasını sağlayacaktır. Olgumuzda, mevcut VSD nedeniyle anestezi indüksiyonunda, miyokard fonksiyonunu korunmasında halothana göre daha etkin olduğu bilinen sevofloran kullandık ve hemodinamik açıdan herhangi bir sorunla karşılaşmadık.

PS olgularında görülebilen dismorfik yüz yapısı,

mikrognati gibi kraniofasial anomalilere bağlı olarak hava yolu yönetiminde zorluklarla karşılaşılabilir (7). Yarık dudak (% 45) ve yarık damak (% 33) sık görülür. Mikrognati varlığına bağlı olarak ön mandibular aralık belirgin bir şekilde daralabilir ve bunun sonucunda endotrakeal entübasyonu gerçekleştirmekte güçlük yaşanabilir. Olgumuzda da mevcut mikrognati ile birlikte ağız açıklığında kısıtlılık mevcut idi ve orotrakeal entübasyonu gerçekleştirmede zorluk yaşanabileceği öngörüldü.

Genel anestezi uygulamalarında, orotrakeal entübasyon yerine LM tercih edildiğinde daha az oranda göz içi basıncında artış ve öksürük ile karşılaşılır, ayrıca LM kullanımında gerekli olan anestezi derinliğinin de endotrakeal tüpe göre daha düşük olduğu bildirilmiştir (8). Bu hususlar özellikle göz cerrahisi uygulanacak olgularda LM kullanımını avantajlı hale getirir. Olgumuzda hava yolu yönetimi için LM uygulamasını tercih ettik. Bununla birlikte; ağız açıklığının kısıtlı olduğu ve havayolu yönetiminde boyunda fleksiyon ve ekstansiyon gibi manevraların yapılmasının sakıncalı olabileceği servikal vertebral anomalilerin eşlik ettiği, uygun olgularda fiberoptik entübasyon düşünülmelidir.

Sonuç olarak, Peter Sendromunda anestezi uygulaması; eşlik eden diğer sistem ve hava yolu anomalilerine göre özellik gösterebilir. Genel anestezi uygulaması öncesinde doğumsal kalp hastalığı ve eşlik eden sistemik anomalilerin varlığının araştırılmasının yapılması yanı sıra güç hava yolu gelişme olasılığı da araştırılmalı ve buna yönelik gerekli önlemler alınmalıdır.

**Çıkar Çatışması:** Çalışmada herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

**Finansal Çıkar Çatışması:** Çalışmada herhangi bir finansal çıkar çatışması yoktur.

**Yazışma Adresi:** Dr. Hakan Erkal, Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Denizler Cad. No: 1, 34865 Cevizli-İstanbul  
**Tel:** 0216 441 39 00 - 2442 **GSM.** 05055781933 **Faks:** 0216 352 00 83  
**e-posta:** hakerkal@hotmail.com

#### KAYNAKLAR

1. Varley MP, Grossniklaus HE, Lass JH. Corneal perforation at birth secondary to Peters' anomaly. *Am J Ophthalmol* 1987;3:303-4.
2. Kivlin JD, Fineman RM, Crandall AS, et al. Peters' anomaly as a consequence of genetic and nongenetic syndromes. *Arch Ophthalmol* 1986;104:61-4.
3. Withers SJ, Gole GA, Summers KM. Autosomal dominant cataracts and Peters anomaly in a large Australian family. *Clin Genet* 1999;55:240-7.
4. Ozeki H, Shirai S, Nozaki M, et al. Ocular and systemic features of Peters' anomaly. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2000;238:833-9.
5. Shawky RM, Sadik DI. Abnormal presentation of Peter's anomaly in a family with microcornea cataract syndrome. *Egypt J Med Hum Genet* 2009;10:111-4.
6. Akhtar TM, McMurray P, Kerr WJ, et al. A comparison of laryngeal mask air-way with tracheal tube for intra-ocular ophthalmic surgery. *Anaesthesia* 1992;47:668-71.
7. Senthikumar M, Darlong V, Punj J, et al. Peters' anomaly - anaesthetic management. *Indian J Anaesth* 2009;53:501-3.
8. Pappas AL, Sukhani R, Lurie J, et al. Severity of airway hyperreactivity associated with laryngeal mask airway removal: correlation with volatile anesthetic choice and depth of anesthesia. *J Clin Anesth* 2001;13:498-503.