hippocrates congress



6th INTERNATIONAL HIPPOCRATES CONGRESS ON MEDICAL AND HEALTH SCIENCES

April 30th-May 1st,2021

BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI

ABSTRACT BOOK

Editors - Editörler

Doç. Dr. Ahu Pakdemirli

Doç Dr. Meriç Eraslan

www.hippocratescongress.com

Presentation ID/Sunum No= 320

Oral Presentation / Sözlü Sunum

Keutel Sendromlu Bir Hastanın Anestezik Yönetimi

Asst. Prof. Dr. Ruslan Abdullayev[1] , Exp. Dr. Ayten Ceren Bakir[2]

[1]Marmara University School of Medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation
[2]Marmara University Educational and Research Hospital, Department of Pediatric Surgery

Özet

Giriş: Keutel sendromu, çoklu periferik pulmoner stenozlar, brakitelefalanjizm, işitme kaybı ve çoğunlukla trakea, bronşlar ve aurikulada anormal kıkırdak kalsifikasyonu ile karakterize otozomal resesif bir sendromdur. Bu hastaların spesifik yüz özellikleri ve trakea-bronşiyal darlık zor entübasyona neden olabilir. Biz, rijit bronkoskopi geçiren bir Keutel sendromu olgusunu anestezik hususları ile sunuyoruz. Olgu: Keutel sendromu tanılı 15 yaşındaki bir erkek çocuğa, zor entübasyonun anatomik nedenlerini göstermek için tanısal rijit bronkoskopi yapılması planlandı. Hastanın astım ve pulmoner darlık tanısı vardı. Zor entübasyona hazırlık dahil olmak üzere ameliyat öncesi anestezi hazırlığı yapıldı. Hastanın göğüs bilgisayarlı tomografi taramasında trakeal kalsifikasyon vardı. Trakea boyutları en dar kısımda 6.5x7.5 mm idi. Yedek olarak 4.0 numaralı endotrakeal tüp (dış çapı 5.5 mm) hazırlandı. Bronkoskopide herhangi bir patoloji saptanmadı ve hasta en sonda 5.5 numaralı tüp (dış çap 7.5 mm) ile entübe edildi. Hasta, yoğun bakımda bir günlük takibinin ardından ertesi gün taburcu edildi. Tartışma/Sonuç: Çökük burun köprüsü, orta yüz hipoplazisi, uzun yüz, düşük ön saç çizgisi, belirgin glabella ve gözler, geniş ağız, diş maloklüzyonu Keutel sendromunun yüz özellikleridir. Bu hastalarda zor entübasyondan bu özellikler ve trakeobronşiyal kalsifikasyon sorumludur. Hastamızın benzer yüz özellikleri ve trakeal stenozu vardı. Trakeanın ameliyat öncesi ölçümleri bu hastalar için çok önemlidir. Tekrarlayan kulak ve üst solunum yolu enfeksiyonları Keutel sendromunun yaygın özellikleridir. Bunlar ameliyat öncesi düşünülmelidir. Pulmoner stenoz, Keutel sendromunda yaygın bir hastalıktır ve sağ kalp yetmezliğine neden olabilir. Bu hastalarda optimal hacim durumu sağlanmalıdır. Sonuç olarak, Keutel sendromlu hastaların; enfeksiyon açısından hastanın durumunun optimizasyonu, zor hava yolu hazırlığı, pulmoner hipertansiyon ve perioperatif olası sağ kalp yetmezliğinin yönetimi gibi bazı önemli anestetik hususları vardır.

Anahtar Kelimeler: Anestezi, Anestezik Yönetim, Zor Entübasyon, Keutel, Trakeal Stenoz

Anesthetic Management of a Patient With Keutel Syndrome

Abstract

Introduction: Keutel syndrome is an autosomal recessive syndrome characterized by multiple peripheral pulmonary stenoses, brachytelephalangism, hearing loss, and abnormal cartilage calcification mostly in trachea, bronchi, and auricula. Specific facial features of these patients, and

trachea-bronchial stenosis can result in difficult intubation. We present, with anesthetic implications a case of Keutel syndrome, who had undergone rigid bronchoscopy. Case: A 15-year-old boy with the diagnosis of Keutel syndrome was scheduled for diagnostic rigid bronchoscopy to demonstrate anatomical reasons for difficult intubation. The patient had the diagnosis of asthma and pulmonary stenosis. Preoperative anesthetic preparation was done, including preparation for difficult intubation. The patient's chest computerized tomography scan revealed tracheal calcification. Tracheal dimensions were 6.5x7.5 mm at the narrowest portion. An endotracheal tube No:4.0 (outer diameter 5.5 mm) was prepared as a backup. Bronchoscopy revealed no pathology, and the patient was ultimately intubated with the tube No:5.5 (outer diameter 7.5 mm). He was discharged on the next day after one day follow-up in intensive care unit. Discussion/Conclusion: Depressed nasal bridge, midfacial hypoplasia, elongated face, low anterior hairline, prominent glabella and eyes, wide mouth, dental malocclusion are fascial features of the Keutel syndrome. These characteristics and tracheobronchial calcification are responsible for the difficult intubation in these patients. Our patient had similar facial characteristics, and tracheal stenosis. Preoperative measurements of the trachea are paramount for these patients. Recurrent ear and upper respiratory tract infections are common features of the Keutel syndrome. These must be considered preoperatively. Pulmonary stenosis is a common disorder in Keutel syndrome and can result in right heart failure. Optimal volume status must be ensured in these patients. In conclusion, patients with the Keutel syndrome have some important anesthetic implications, like optimization of the patient's condition in terms of infection, difficult airway preparation, management of pulmonary hypertension and possible right heart failure perioperatively.

Keywords: Anesthesia, Anesthetic Management, Difficult İntubation, Keutel, Tracheal Stenosis