

Periyodik Ateş, Aftöz Stomatit, Faranjit, Servikal Adenit (PFAPA) Sendromlu Bir Hastada Anestezik Yaklaşım

Anesthetic Approach in A Patient with Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Cervical Adenitis (PFAPA) Syndrome
Anesteziyoloji ve Reanimasyon

Başvuru: 30.03.2013
Kabul: 22.07.2013
Yayın: 28.08.2013

Abdulkadir Yektaş¹, Hacer Yeter¹, Melahat Erol¹, Ayşin Alagöl¹

¹ Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

PFAPA sendromu, periodik ateş, aftöz stomatit, faranjit ve servikal adenitin (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis ve cervical adenitis (PFAPA)) eşlik ettiği tekrarlayıcı yüksek ateş atakları ile karakterize etyolojisi bilinmeyen bir klinik antitedir. PFAPA sendromlu hastalarda adenoid veya tonsiller hipertrofiye bağlı üst solunum yolu irritasyonunda artış, üst solunum yolu obstrüksiyonuna bağlı pulmoner ve kardiyak komplikasyonlar görülebilir. Tanı konmamış çocuklarda anestezi esnası veya sonrasında gelişebilecek dirençli yüksek ateş nedeni, malign hipertermi ile karışma riski vardır. Bu nedenlerle genel anestezi uygulaması dikkatli bir şekilde yürütülmelidir. Bu sunuda, PFAPA sendromlu bir hastaya olan anestezik yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Genel anestezi, PFAPA sendromu

Abstract

PFAPA syndrome is a clinical entity with unknown etiology that is characterized by periodical bouts of fever accompanied by aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis. In patients with PFAPA syndrome, increased upper respiratory tract irritation due to adenoid or tonsil hypertrophy, pulmonary and cardiac complications due to upper respiratory tract obstruction may be seen. In undiagnosed children, there is also the risk of encountering malignant hyperthermia resulting from persistent high fever which may develop during and after anesthesia. For these reasons, general anesthesia delivery should be conducted carefully. In this presentation, we aimed at presenting our anesthetic approach to a patient with PFAPA syndrome.

Keywords: General anesthesia, PFAPA syndrome

Giriş

Ritmik olarak tekrarlayan ve ateşin uzun süre yüksek olarak dirençli seyrettiği vakalarda periyodik ateş sendromları düşünülmelidir. PFAPA sendromu da periyodik ateş sendromlarından biridir. PFAPA sendromu periyodik ateş, aftöz stomatit, faranjit ve servikal adenitin eşlik ettiği tekrarlayıcı yüksek ateş atakları ile karakterize etyolojisi bilinmeyen bir klinik antitedir¹. Bu sendromun tanısı diğer olası sebepleri ekarte ederek klinik olarak konmaktadır². Uzun süreli izlemler PFAPA lı hastaların çoğunda kendiliğinden sekelsiz semptomların gerilediği şeklindedir. Dirençli semptomları olan hastalarda ise epizotlar daha kısa sürer ve frekanslar azdır³. PFAPA sendromunun tedavi seçeneklerinden biriside adenotonsillektomi olabilir^{4,5}. Cerrahi tedavi seçeneğinde genel anestezi verilmesi, bu çocuklarda solunum yolları irritasyonunda artış, pulmoner ve kardiyak komplikasyonlar ve anestezi esnasında veya sonrasında gelişebilecek yüksek ateş nedeni malign hipertermi ile karışma gibi risklere neden olabilir.

Biz bu olgu sunumunda adenotonsillektomi yapılan PFAPA sendromlu bir olguda anestezik yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

Sorumlu Yazar: Abdulkadir Yektaş, Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Bağcılar eğitim araştırma hastanesi anestezi kliniği Bağcılar İstanbul
akyektas722000@yahoo.co.uk

Altı yaşında erkek hastaya 2 ay önce PFAPA sendromu tanısı konduktan sonra, 40 mg prednol 10 gün-1 kullanmaya başlanmıştır. Hasta PFAPA sendromu tanısı aldıktan sonra hastanemiz kulak burun boğaz hastalıkları polikliniğine başvurdu. Burada hastaya adenotonsillektomi ameliyatı planlandı ve preoperatif anestezi değerlendirilmesi istendi. Hasta anestezi polikliniğinde görüldü.

Altı yaşında erkek hastanın öyküsünde 2 yıldır yılda 5-6 kez olan boğaz ağrısı, yüksek ateş ve burundan nefes alamama, ağzı açık uyuma şikayetleri olduğu öğrenildi. Ateşinin oldukça yüksek seyretme eğiliminde olduğu, ateş düşürücülere yanıt vermediği ve 4-6 günlük bir periyottan sonra aniden ateşinin düştüğü öğrenildi. Her ateş döneminde antibiyotik aldığı ancak 5-6 günlük periyot tamamlanmadan ateşin düşmediği ve yapılan boğaz kültürlerinde üreme olmadığı öğrenildi. Ataklar arasında tamamen sağlıklı olan çocukta herhangi bir gelişim ya da büyüme geriliği yoktu. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın öz geçmişinde, PFAPA sendromu tanısı almadan önce diş çektirmek amaçlı genel anestezi aldığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vücut sıcaklığı 37,8 °C, nabız 108 dk-1, kan basıncı 85 / 50 mmHg, vücut ağırlığı 25 kg, boy 127 cm olarak saptandı. Tonsiller doku bilateral hiperemik ve hipertrofikti. Adenoid vejetasyonla uyumlu görüntü izlendi. Lenfadenopati yoktu. Bilateral kulak muayenesi normal, septum orta hatta, alt konkalar doğaldı. Aftöz stomatit ve gingivitis yoktu. Akciğer sesleri normal, batin muayenesinde anormallik yoktu. Vücutta herhangi bir döküntü yoktu.

Laboratuvar incelemesinde: Beyaz küre 7,89 103 mm³, (% 58,6 lenfosit, %31,6 nötrofil), Hb 12,8 g dL-1, platelet 452 103 mm³, glukoz 103 mg dL⁻¹, üre 42,6 mg dL⁻¹, kreatinin 0,46 mg dL⁻¹, AST 14 U L⁻¹, ALT 15 U L⁻¹, CK 44 U L⁻¹, PT 12,6 sn, INR 1,12, Protrombin aktivitesi % 83,6, APTT 30,3 sn, Kan grubu A RH + olan hastanın HB_sAg -, Anti HCV - idi. PA akciğer ve waters grafileri normaldi. Elektrokardiyografi (EKG) bulguları doğaldı. Hasta ASA II ve Mallampati I olarak değerlendirildi.

Hasta 6 saatlik açlığı takiben, ameliyathaneye inmeden 1 saat önce 0,5 mg kg-1 oral midazolam ile premedike edildi. Ameliyathaneye alınan hastanın sol el üstünden 22 G kanül ile damar yolu açıldı, 10 mL kg⁻¹ sa⁻¹ serum fizyolojik solüsyonu infüzyonuna başlandı. Hastaya 25 mg ranitidin ve 2 mg ondansetron ve 1 mg kg-1 prednol damar içine yavaş bolus şeklinde uygulandı. EKG, noninvaziv kan basıncı ve periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) monitörizasyonu sağlandı. Kalp atım hızı (KAH) 90 dk-1, kan basıncı 80/ 40 mmHg, SpO₂ % 99 idi. Yüzde 100 oksijen ile 3 dk preoksijenizasyondan sonra, önce 2 mg kg⁻¹ propofol, 1 µg kg⁻¹ fentanil bolus şeklinde damar içine verildi, aynı anda sevofluran % 4 den açıldı ve % 50 oksijen % 50 azot protoksit karışımı hastaya maske ile solutulmaya başlandı. Hastanın kirpik refleksi kaybolduktan sonra rokuronyum 0,6 mg kg⁻¹ bolus şeklinde damar içine verildi ve 3 dk sonra 5 mm, Kafflı, tek kullanımlık, polivinil endotrakeal tüp ile entübe edildi. Endotrakeal tüpün yeri oskültasyon ve kapnograf ile değerlendirildi. Rektal ısı probu yerleştirildi ve operasyon boyunca hastanın rektal ısısı izlendi. Anestezi idamesinde, end tidal sevofluran % 2 olacak şekilde ayarlanarak, % 50 oksijen ve % 50 azot protoksit karışımı end tidal CO₂ değeri 32-35 mmHg olacak şekilde volüm kontrollü ventilasyon uygulandı. Operasyon sırasında kanaması olmayan hastanın KAH, kan basıncı değerleri ve SpO₂ değerleri normal seyretti. Santral vücut ısısının 37-37,9 °C arasında değiştiği görüldü. Postoperatif analjezi için 500 mg parasetamol ve 100 mL serum fizyolojik solüsyonu içinde 25 mg tramadol 30 dk da gidecek şekilde operasyon başlangıcından sonra infüzyon şeklinde gönderildi. Ameliyat 45 dakika sonunda sorunsuz tamamlandı. Ameliyat tamamlandıktan sonra spontan solunumu olan hasta hava yolu refleksleri tam olarak döndükten sonra ekstübe edildi ve ekstübasyon sonrası hasta ile sözlü iletişim kuruldu. Derlenme odasına alınan hasta modifiye Aldrete Skoru 9 olduktan sonra servise gönderildi. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon görülmedi ve operasyon sonrası 24. saatte sorunsuz taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç

Periyodik ateş sendromları, her hangi bir mikroorganizma uyarısı olmadan ortaya çıkan, spontan

otoinflamasyonun olduđu bir grup hastalıktır. Tekrarlama eğiliminde olan bu otoinflamasyon atakları serozal ve sinoviyal yüzeylerde ve deride lokalize inflamasyonlara neden olurlar. Bu hastalıklarda ateş yanında solunum sistemi, gastrointestinal sistem, kas-iskelet sistemi ve deriye ait bulgular görülür⁶. PFAPA sendromu da periyodik ateş sendromlarından biridir¹. PFAPA sendromlu hastalara; tanı konarak tedavi amaçlı adenotonsillektomi nedenli elektif anestezi gereksinimi olacağı gibi, tanı konmadan da acil cerrahi girişim veya elektif cerrahi girişim yapılabilir^{4,5}.

Çocukluk çağının en sık görülen iki periyodik ateş sendromu; PAAFA ve siklik nötropenidir⁷. PFAPA sendromunda her zaman ateş dışındaki diğer bulgular aynı vakada görülmeyebilmektedir⁸. Bizim olgumuzda PFAPA sendromu tanısı konmuştu. Bulgu olarak sadece adenoid vejetasyon ile uyumlu görüntü ve tonsiller hiperemi ile hipertrofi vardı. Tanı konmamış çocuklarda alevlenme epizotları anestezi verilme dönemine denk gelebilir. Nedeniz bu ateş, malign hipertermiye neden olacak anestetik ajan kullanılmışsa, hastada malign hipertermi geliştiği düşünülebilir. Çocuk hastalarda anestezi veren hekim tarafından, PFAPA sendromu mutlaka ayrıntılı olarak bilinmelidir.

PFAPA sendromlu hastalarda üst solunum yollarında eksüdatif membranlı tonsillit tipiktir. Thomas ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ateşe ek olarak % 70 vakada tonsillitle beraber aftöz stomatit, % 72 vakada faranjit, %88 servikal lenfadenopati, % 60 vakada baş ağrısı ve % 49 vakada karın ağrısı tespit edilmiştir⁸. Bizim olgumuzda da tonsiller hiperemi ve hipertrofi ile adenoid vejetasyon tespit edildi.

Kardiyak disfonksiyona neden olan ağır üst solunum yolu obstrüksiyonunun en önemli nedeni tonsillerin, adenoidin veya her ikisinin birden büyük olmasıdır⁹. Obstrüktif uyku apnesi uyku esnasında üst solunum yolunun kısmi ya da tam tıkanma epizotları ile karakterizedir. Adenotonsiller hipertrofiye bağlı kardiyak komplikasyonların nedeni hipoventilasyondur. Hipoventilasyon hipoksi ve hiperkarbi ile sonuçlanır. Bu durum pulmoner vazokonstriksiyona neden olarak pulmoner vasküler yatakta geri dönüşümlü ya da geri dönüşümsüz değişikliklere neden olur¹⁰. Wilkinson ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada adenotonsiller hipertrofiye bağlı pulmoner hipertansiyon oranını % 3,3 olarak bulmuşlardır¹¹. Horlama, uyurken veya uyanırken ağzın açık kalması, uykuya rağmen dinlenememe, uykuda solunum durması, gündüz uyuklamaları ve hatta gece idrar kaçırma, obstrüktif uyku apnesinin muhtemel belirtileridir¹¹. Bizim olgumuzda da ağıdan nefes alma ve ağzın açık kalması gibi belirtiler olduğu hastanın öyküsünden anlaşılmaktadır. Ancak hastamızın dinlemekle akciğer sesleri ve PA akciğer grafisi doğaldır. Hastamızın çekilen EKG' sinde de sağ kalp yüklenmesine bağlı bulgular yoktur. Bu nedenle anestezi indüksiyonu, idamesi ve sonlandırılmasında pulmoner vazokonstriksiyon yapabilecek ajanlardan kaçınmadık. Bu çocuklarda, özellikle tanı konmamış olanlarda, kardiyak ve pulmoner komplikasyonlar anestezi uzmanları tarafından mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

Yine olgumuzda, üst solunum yolundaki hipertrofik değişiklikler ve hiperemiye bağlı üst solunum yolu irritasyonunun artmış olabileceği düşünüldü. Postoperatif dönemde oluşabilecek komplikasyonlardan kaçınmak ve ameliyat esnası ya da ameliyat sonrası gelişebilecek dirençli ateşi önlemek amacıyla, ameliyat başlangıcında 1 mg kg-1 dozunda prednol damar içine yapılmıştır.

Potoperatif analjezi amacıyla, damar içinden 500 mg parasetamol ve 25 mg tramadol infüzyon şeklinde uygulanmış, bu şekilde multimodal analjezi sağlanmıştır. Parasetamol kullanarak hastada gelişme olasılığı olan ateşinde engellenmesi düşünülmüştür.

Sonuç olarak; PFAPA sendromlu olgularda, güvenli anestezi uygulaması için, olgular preoperatif ayrıntılı olarak değerlendirilmeli, anestezi indüksiyonu ve anestezinin sonlandırılmasında adenoid veya tonsiller hipertrofiye bağlı gelişebilecek üst solunum yolu komplikasyonları, kardiyak veya pulmoner komplikasyonlar göz önünde bulundurulmalı, adenoidektomi veya tonsillektomi yapılan çocuklarda, anesteziye başladıktan sonra veya anestezi bittikten sonra gelişebilecek dirençli yüksek ateşte, özellikle malign hipertermi ekarte edildikten sonra PFAPA sendromu akla getirilmelidir.

Teşekkür

Usg resmi sistem bir resim yüklemeyen diğer dosyaları yüklemeyi engelledi o yüzden yükledim usg resminin makale ile ilgisi yok, diğer düzeltmeleri yaptım saygılar

Kaynaklar

1. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis and aphthous stomatitis. J Pediatr. 1987;110:43-6.
2. Marshall GS, Edwards KM. PFAPA syndrome. Pediatr Infect Dis J. 1989;8:658-9.
3. Wurster VM, Carlucci JG, Feder HM, Edwards KM. Long term follow up children with periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome. J Pediatr. 2011;159:958-64.
4. Licameli G, Lawton M, Kenna M, Dedeoğlu F. Long-term surgical outcomes of adenotonsillectomy for PFAPA syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2012;138:902-6.
5. Ridder GJ, Onderka CE. Benefits and importance of tonsillectomy in children and youth with PFAPA syndrome. Laryngorhinootologie. 2011;90:609-16.
6. Kastner DL, Janka G. Hereditary periodic fever syndromes. Childhood Adolesc Hematol. 2005;45:74-81.
7. Kurtaran H, Karadag A, Catal F, Aktas D. PFAPA syndrome; a rare cause of periodic fever. Turk J Pediatr. 2004;46:354-6.
8. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. periodic fever syndrome in children. J Pediatr. 1999;135:15-21.
9. Sie KC, Perkins JA, Clarke WR. Acute right heart failure due to adenotonsillar hypertrophy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2000;54:21-6.
10. Wilkinson AR, McCormick MS, Freeland AP, Pickering D. Electrocardiographic signs of pulmonary hypertension in children who snore. Br Med J. 1981;282:1579-81.
11. Li AM, et al. Obstructive sleep apnea in children with adenotonsillar hypertrophy: prospective study. Hong Kong Med J. 2001;7:236-40.