

# Zor Hava Yoluna Neden Olabilen Pediyatrik Sendromlar

 Ebru Biricik<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Anesthesiology and Reanimation, Cukurova University Faculty of Medicine, Adana, Türkiye

## Özet

**Amaç:** Pediyatrik yaş grubunda zor hava yoluna sebep olabilecek sendromlar çok daha fazla görülebilmektedir. Bu sendromlara bağlı gerek hava yolu ile ilgili gerekse diğer organ ve sistemlerle ilgili cerrahi geçirmeleri veya hava yolunun açılmasına yönelik girişimler endike olabilmektedir. Bu derlemede pediyatrik sendromların neden zor hava yoluna neden olabilecekleri sunulmaya çalışılmıştır.

**Materyal ve Metot:** Bu derlemede olgu sunumları, derlemeler ve kitaplarda bulunan literatür bilgileri bir araya getirilmiştir.

**Bulgular:** Özellikle maksillofasial anomaliler ve deposit sendromlara bağlı anatomik bozukluklar zor hava yoluna neden olabilmektedir. Ayrıca bu çocukların büyümesi ile anatomik anomaliler daha da artmakta ve böylece tekrarlayan cerrahiler geçirmek zorunda kalmaktadırlar. Cerrahi öncesi iyi bir fizik muayene ve görüntüleme yöntemlerinin kullanılması zor hava yolunun öngörülebilmesini sağlayabilir.

**Sonuç:** Sendromik çocuklardaki anatomik değişiklikler ve geçirilmiş cerrahiler zor hava yolu riskini artırmaktadır. Bu çocukların preoperatif değerlendirmesinin multidisipliner olması ve görüntüleme yöntemlerinin kullanılması ile hava yolu yönetimi daha kolay hale getirilebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Pediyatrik sendromlar, zor hava yolu, zor entübasyon, maksillofasial anomaliler

## 1. Giriş

Pediyatrik havayolunda gelişebilecek olası komplikasyonlar erişkinlere oranla çok daha fazladır. Bunun nedeni sadece anatomik ve fizyolojik farklılıklar değil aynı zamanda pediyatrik yaş grubunda havayolunu etkileyebilecek sendromların daha fazla görülmesidir. Başın göreceli olarak büyük, oksiputun çıkık, boynun kısa, dilin büyük ve çenenin küçük olması hava yolu obstrüksiyonunu artırarak erişkine göre daha fazla zor havayoluna neden olabilecek pediyatrik anatomik değişikliklerdir. Pediyatrik hastalarda larinks sefale daha yakın yerleşimlidir. Yani erişkinde larinks C4-5 seviyesinde iken pediyatrik popülasyonda C3-4 seviyesindedir<sup>1</sup>. Çocukluk çağında eşlik eden sendromlar anatomik yapıları daha da bozarak havayolu obstrüksiyonu olasılığını artırabilmektedirler. Ayrıca pediyatrik yaş grubunda sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirilmesi hava yolunu daha reaktif hale getirecek dolayısıyla da bronkospazm, laringospazm gibi komplikasyonların olasılığını artıracaktır. Anatomik değişikliklere sekresyonların ve ödemin eşlik etmesi de havayolu yönetimini zorlaştıracaktır. Bu derlemede zor hava yoluna neden olan sendromların hangi anatomik veya klinik özelliğine bağlı olarak zor hava yoluna neden olabileceğini kısaca tanımlamayı amaçladık.

\* Sorumlu Yazar: Ebru Biricik,  
e-mail: ebrubiricik01@gmail.com

Geliş tarihi: 10.02.2022, Kabul tarihi: 22.04.2022, Yayınlanma tarihi: 31.08.2023  
Atf: Biricik E. Zor Havayoluna Neden Olabilen Pediyatrik Sendromlar. J Cukurova Anesth Surg. 2023; 6(2): 366-74. Doi: 10.36516/jocass.1071305, Copyright © 2023 This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-Non Commercial-No Derivatives License 4.0 (CC-BY-NC-ND), where it is permissible to download and share the work provided it is properly cited. The work cannot be changed in any way or used commercially without permission from the journal.

## 2. Tartışma

Sendromik çocuklar hem sendromlarına bağlı klinik sonuçlar nedeniyle hem de diğer çocuklarda görülebilen endikasyonlarla cerrahi operasyon geçirmek zorunda kalabilirler. Çoğu cerrahi de genel anestezi altında uygulandığından hava yolu güvenliği için içine girmektedir. Pediyatrik sendromlar kraniofasial veya nonkraniofasial sendrom şeklinde sınıflandırılabilir.

### 1. Kraniofasial Sendromlar

#### 1.1. Mupopolisakkaridozlar (MPS)

MPS' ler lizozomal enzim sistemindeki defekte bağlı glikozaminoglikanların (GAG) anormal depolanması sonucu gelişen bir sendromdur. GAG' lar birçok organda bulunan, hücresel iletişimde etkin olan hücre ve ekstrasellüler matriksin yapımında rol oynayan polimerize şeker-protein molekülleridir. GAG ve GAG fragmanlarının birikmesi hücresel işlev bozukluğuna ve aşırı büyümeye neden olur. Enzim eksikliği tipi ve biriken GAG' a göre MPS' ler alt tiplere sınıflandırılmaktadırlar<sup>2</sup>. (Tablo 1)<sup>2</sup>

GAG birikimi ile birlikte yumuşak dokularda kalınlaşma, dilde büyüme gelişir. Dismorfik yüz görüntüsü vardır. Ağız büyüktür. Kısa hareketsiz boyun, servikal omurga ve temporomandibular eklemlerde hareket kısıtlılığı olur ve tüm bu anatomik değişiklikler maske ventilasyonu, laringoskopi ve entübasyonu zorlaştırır<sup>3</sup>. (Resim 1)<sup>4</sup> Ayrıca endotrakeal entübasyonu faringeal duvarda bulunan GAG depozitlerini travmatize edebilir ve kanamaya neden olabilir.

MPS Tip 1: Hurler, Tip 4: Morquio ve Tip 6: Maroteaux-Lamy' da atlantoaksiyal sublüksasyon ve odontoid hipoplazi görülebilir bu da spinal kord kompresyonuna ve nörolojik defisit gelişmesine neden olabilir<sup>5</sup>. Mandibular hipoplazi, temporomandibular eklemler de eşlik edebilir.

Tablo 1

## Mukopolisakkaridoz Sınıflaması

Subtip	İsim	Enzim Eksikliği	GAG substratı	Klinik Özellikler
MPS IH	Hurler	Alpha-L-iduronidaz/ OR	Heparan sülfat Dermatan sülfat	Kaba yüz özellikleri, gelişme geriliği, ciddi çok seviyeli havayolu obstrüksiyonu, OSA, kardiyak defekter, hepatosplenomegali, korneal opasite ve iskelet deformitesi. Tedavi edilmezse adölesan döneme kadar yaşayabilir.
MPS HIS	Hurler-Scheie	Alpha-L-iduronidaz/ OR	Heparan sülfat Dermatan sülfat	Şiddeti veya başlangıç hızı farklılık göstermekle birlikte MPS IH' ye benzer özellikler. Normal zeka
MPS IS	Scheie	Alpha-L-iduronidaz/ OR	Heparan sülfat Dermatan sülfat	Hafif, geç başlangıçlı. Kardiyak kapak hastalığı, korneal opasite. Normal zeka
MPS II	Hunter	İduronidaz sülfat/ X'e bağlı genetik geçiş	Heparan sülfat Dermatan sülfat	SSS hastalıklarını da içeren geniş bir spectrum. MPS IH' ye benzer havayolu ve kardiyak problemler, gelişme geriliği ve agresif davranışlar. Korneal opasite yok.
MPS III A-D	Sanfilippo A-D	Her subgruba bağlı farklı enzim eksikliği/OR	Heparan sülfat	Agresif davranışlarla birlikte progresif nörokognitif gerilik. Kısa boy. MPS A en şiddetlisi
MPS IV A	Morquio A	N-asetilgalaktozamin-6-sülfataz/ OR	Keratan Sülfat	Sıklıkla boy kısalığı, kifoskolyoz ve dizostosis multipleks gibi kas iskelet hastalıkları görülür. Trakeal stenoz oldukça sıktır.
MPS IV B	Morquio B	Beta-galaktozidaz / OR	Keratan Sülfat	Morquio A' ya benzer ancak daha hafif şiddetlidir.
MPS VI	Maroteaux-Lamy	N-asetilgalaktozamin-4-sülfataz/ OR	Dermatan sülfat	MPS IH' ye benzer hastalık spektrumu gözlenir ancak SSS tutulumu çok nadirdir.
MPS VII	Sly	B-glukuronidaz/OR	Heparan sülfat Dermatan sülfat	MPS I' e benzer ara bir klinik sergiler. Çok Nadirdir.

OR; Otozomal Resesif, MPS; Mukopolisakkaridoz,



Resim 1

Mukopolisakkaridoz tip 1<sup>4</sup>

MPS tanılı çocuklar obstrüktif uyku apnesi, tonsillektomi (sık üst solunum yolu enfeksiyonları), ileri derece iskelet deformitelerinin düzeltilmeleri gibi pek çok nedenle cerrahi operasyon geçirmek zorunda kalırlar. Odontoid hipoplazi ile birlikte subdural GAG depozitlerine bağlı spinal kompresyon varlığı havayolu yönetimini daha zor hale getirir ve bu durumdaki hastalarda nörolojik komplikasyon olasılığı da artmıştır<sup>6</sup>. Abdominal organlarda büyüme solunum işini artırmaktadır. Kaburgalardaki şekil değişikliği ve sertleşme toraksın ekspansiyonunu zorlaştıran bir başka faktördür ve trakeada torosiyositeye (bükülmeye) neden olur<sup>7</sup>. MPS tanılı çocuklar enzim replasman tedavisi (ERT) ve hemapoetik kök hücre transplantasyonu (HKHT) tedavisi almaktadırlar. Özellikle MPS I tanılı çocuklarda HKHT tedavisi üst ve alt havayolunda, miyokardiyumda GAG birikimini azaltmakta ve hepatosplenomegaliyi önleyebilmektedir<sup>8,9</sup>.

## 1.2. Trizomi 21 (Down Sendromu)

Trizomi 21 21. Kromozom çiftinde genellikle ayrılmamaya bağlı fazladan 1 kromozomun bulunması sonucu gelişen otozomal gene-

tik bir sendromdur. Karakteristik bir yüz şekli vardır. Karakteristik özellikler arasında geniş ve düz yüz, küçük burun, palpebral fissürlerin yakın olması, kalın ve uzun dil sayılabilir. Oksiput düz, burun kökü çökük, alın eğimli, kulaklar düzleşmiş kıvrımsız, gözler çekik epikantal kıvrımlı ve hipoteloriktir. Bu çocuklarda anatomik anomalilere yarık damak ve yarık dudak sıklıkla eşlik etmektedir. Trizomi 21' li çocukların mikrognattik, büyük dilli, kısa-kalın boyunlu olmaları ve faringeal kaslarındaki hipotoni havayolunu daraltan başlıca sebeplerdendir. Ayrıca bu çocuklarda adenoid ve tonsillerin hipertrofik olması, glossoptozis ve yüksek damak varlığı da havayolunu daha da daraltacak nedenlerdendir<sup>10-12</sup>.

Laringomalazi 2 yaş altı, OSA da 2 yaş üzeri trizomi 21' li çocuklarda en sık görülen üst hava obstrüksiyonu nedenleridir<sup>13</sup>. Yaklaşık Trizomi 21' li çocukların %15' i atlantoaksiyal eklemden ligamentöz laksisiteye sahiptir<sup>14</sup>.

Trakeomalazi, laringomalazi, laringeal klef, trakeal stenoz Trizomi 21' de oldukça sık görülmektedir<sup>15,16</sup>.



Resim 2

Pierre Robin Sendromu (PRS)<sup>19</sup>

### 1.3. Pierre Robin Sekansı (PRS)

Mikrognatti (retrognatti), glossoptozis ve havayolu obstrüksiyonu ile karakterizedir<sup>17</sup>. Bazı otörler mikrognatti, glossopitozis ve yarık damak olarak tanımlasa da birçok infanтта yarık damak olmasına rağmen havayolu obstrüksiyonu mevcuttur<sup>18</sup>. (Resim 2)<sup>19</sup>

Ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), fallot tetralojisi ve patent duktus arteriosus (PDA) gibi kardiyak anomaliler %20 gibi büyük bir oranda eşlik etmektedir<sup>20</sup>.

Stickler sendromu, velokardiyofasiyal (22q, 11.2 eksikliği), fetal alkol sendromu ve Treacher-Collins sendromu PRS ile ilişkisi gösterilmiş sendromlardır. PRS'nin en önemli semptomu havayolu obstrüksiyonudur ve hastalar beslenme güçlüğü, stridor, retraksiyonlar ve siyanoz ile başvurabilir. Mikrognatti ne kadar şiddetli ise epiglot ve dil kökü kollapsı ile havayolu obstrüksiyonu o kadar şiddetlidir. Beslenme güçlüğü ve reflü zamanla gelişme geriliğine neden olmaktadır. Havayolunu açmak için havayolu açma araçları ve pron pozisyon kullanılabilir. Pron pozisyon hastaların %70'inde havayolunu açmakta etkindir. Bazı hastalarda nasofaringeal airwayler, dil dudak adhesyonu, mandibular distraksiyon osteogenezisi ve trakeostomi gibi girişimler ile havayolu açılmaya çalışılmaktadır<sup>21</sup>. PRS'li hastalarda laringomalazi veya subglottik-trakeal patolojiler de görülebilmektedir.

### 1.4. Treacher Collins Sendromu (TCS)

İlk kez Edward Treacher Collins tarafından 1990' da tanımlanmıştır<sup>22</sup>. Mandibulofasiyal dizostozis, Franceschetti-Zwahlen-Klein sendromu veya TCS olarak da bilinmektedir. 'Treacle' nükleolar fosfoproteini kodlayan TCOF1genindeki mutasyon sonucu oluşur<sup>23</sup>. Maksiller, zigomatik ve mandibüler hipoplazi ile birlikte olan dar ağız açıklığı, mikrognatti, dış kulak anomalileri, işitme kaybı, yüksek arklı damak, kolobomlar (lens, iris veya retinadaki konjenital defektler) ve temporomandibüler eklem anormallikleri mevcuttur. Bu anatomik değişiklikler direk laringoskopi ve endotrakeal entübasyonda zorluklara neden olabilmektedir<sup>24</sup>. Orta yüzde hipoplazi vardır ve alt kirpikler tamamen veya kısmen yoktur. Tipik olarak çıkıntılı bir burun, küçük yüz ile kuş benzeri görünüm vardır<sup>25</sup>. (Resim 3)<sup>13</sup> Özellikle ağız açıklığının dar olması, posterior yerleşimli büyük dil, faringeal hipoplazi ve temporomandibüler eklem anomalileri zor hava yolu nedenidir.

### 1.5. Apert Sendromu

Apert, Crouzon and Pfeiffer sendromu kraniosinosis ile birlikte değişik oranlarda midfasiyal hipoplazinin, hipertelorizm ve propitozisin eşlik ettiği sendromlardır<sup>26</sup>. (Resim 4)<sup>27</sup>

Apert OD geçişli, FGFR2 (fibroblast growth factor) geninde mutasyonla karakterize bir sendromdur. Akrosefalosindaktili olarak tanımlanan sendrom, kranial süturlarının erken kapanması sonucu gelişen kraniosinosis, fasiyal hipoplazi, el ve ayaklarda sindaktili ve kafa tabanında defekt ile karakterizedir. Makroglossi, mikrognatti, yarık damak, uvula bifida, koanal atrezi, özefagial atrezi, pilor stenozu, trakeaözefagial fissür gibi anomaliler eşlik edebilmektedir<sup>28-30</sup>. Servikal vertebra füzyonu özellikle C5-C6 seviyesinde gözlenmektedir<sup>13</sup>. Midfasiyal hipoplazinin şiddetine bağlı olarak bu hastalarda OSAS görülebilmektedir<sup>31</sup>. Zamanla orta hat hipoplazisi artmakta ve bu da havayolu obstrüksiyonunu artırmaktadır. Forte ve ark. Apert sendromlu hastalarda havayoluna ilişkin problemin nazal kaviteden çok farengeal bölgede olduğunu ve hipofarinkse doğru gidildikçe anteroposterior olarak daha fazla daraldığını göstermişlerdir<sup>32</sup>. Genel olarak da Apert sendromlu çocuklarda havayolu obstrüksiyon semptomları nazofaringeal alandan çok laringofaringeal alanla ilişkilidir<sup>33</sup>.



Resim 4  
Apert Sendromu<sup>27</sup>



Resim 3  
Treacher Collins Sendromu (TCS)<sup>13</sup>



### 1.6. Crouzon Sendromu

Akrocefalosindaktili II olarak bilinen FGFR-2 geninde mutasyona bağlı gelişen OD bir sendromdur. Koronal, sağıtal ve bazen de lambdoidal suturelerde kraniosinostozis mevcuttur<sup>28</sup>. (Resim 5)<sup>34</sup>

C2-3 servikal vertebralarda füzyon, hipertelorizm, egzoftalmus, yüksek arklı damak, yarı damak, bifida uvula, koanal atrezi eşlik edebilmektedir. Maksiller hipoplazi maske ventilasyonunu zorlaştırır. Kraniosinostozise bağlı intrakraniyal basınç (İKB) artışı söz konusudur. İKB' nin artması cerrahiye zorunlu kılar. Bu çocuklarda havayolu obstrüksiyonunun artması OSAS'ı da tetiklemektedir<sup>35</sup>. Özellikle 1 yaşın altında yapılan cerrahi düzeltmeler havayolu obstrüksiyonunu azaltmaktadır<sup>36</sup>. Crouzon sendromlu çocukların %55' inde işitme kaybı mevcuttur ancak bu çocuklar çoğunlukla mental olarak normaldirler<sup>37</sup>.



Resim 5

Crouzon Sendromu<sup>34</sup>

### 1.7. Pfeiffer Sendromu

Akrocefalosindaktili Type V olarak da bilinen Pfeiffer Sendromu, sağıtal kraniosinostozis, orta yüz hipoplazisi, ve yumuşak dokuda sindaktili ile karakterizedir. FGFR1 ve FGFR2 genlerindeki mutasyona bağlı gelişen çok nadir bir sendromdur. Cohen, Pfeiffer Sendromunu 3 grupta sınıflandırmıştır<sup>38</sup>. Tip I klasik bulguları içerirken, Tip II ve III' de orta yüz hipoplazisi ve oküler propitozis çok şiddetlidir ve nöral deformiteler daha fazla olduğundan yaşam beklentisi daha kısadır. Tip II' de yonca yaprağı (cloverleaf) kafatası deformitesi varken, III' te yoktur. (Resim 6)<sup>13</sup> Pfeiffer Sendromu

Koanal atrezi, yarı damak, makroglossi, laringomalazi, trakeomalazi ve bronkomalazi görülebilmektedir. Üst havayolundaki anormallikler beslenme güçlüğü ve ciddi uyku apne sendromuna neden olmaktadır. Mental retardasyon ve işitme kaybı birçok hastada mevcuttur. Trakeal kartilajinöz sleeve (uzantı) Pfeiffer Sendromunda görülebilen bir diğer trakeal deformitedir. Subglottik alandan karınaya, hatta bronşlara kadar uzanabilen dairesel veya posterior membranöz septum şeklinde olabilmektedir<sup>39</sup>. Bu trakeada daralmaya dolayısıyla da entübasyon ve trakeostomi açılmasında zorluklara neden olmaktadır. Pfeiffer Sendromlu hastalarda trakeada farklı seviyelerde granülasyon dokuları oluşmakta ve bu granülasyonlar havayolunu ciddi oranda daraltmaktadır. Ayrıca bu kıkırdak uzantıların sekresyonların atılmasını engellediği ve trakeal immüneyi etkilediği düşünülmektedir<sup>40</sup>. Pfeiffer Sendromlu çocuklarda maksiller ilerletme ve trakeal deformitenin düzeltilmesi için trakeal rezeksiyon gibi cerrahi girişimler gerekebilmektedir<sup>41</sup>. (Resim 6)<sup>42</sup>



Resim 6

Pfeiffer Sendromu<sup>13,42</sup>

### 1.8. Goldenhar Sendromu

Fasiyo-aurikulo-vertebral sendrom veya Okülo-Aurikulo-Vertebral sendrom olarak da adlandırılan Goldenhar sendromu göz, kulak, burun, yumuşak damak, mandibula kardiyak ve vertebral anomalileri içeren bir sendromdur<sup>43</sup>.

İlk olarak 1952' de Dr. Maurice Goldenhar tarafından tanımlanmıştır. Kulakta; heliks gelişim anomalisi, dış kulak yolu atrezisi, iç kulak yolu anomalileri ve sağlıktır, gözde; mikroftalmi, epibulber dermoid, göz kapağında kolobom, strabismus, vertebrada; servikal hemivertebra veya hipoplazi en sık görülen kraniofasiyal anomalilerdir. Erkek cinsiyette daha fazla görülür (2/1), mandibular hipoplazi, hipoplastik zigomatik ark, mikrognatti, makrostomi gibi anomaliler zor hava yoluna neden olabilmektedir. Damaktaki yüksek ark ve yarı damak anomalileri de hava yolunu oldukça zorlaştırabilir. Servikal seviyedeki hemivertebra veya hipoplazi atlanto-okspital eklemden sublüksasyona neden olabilir. Bu da baş-boyun hareketleri sırasında çok daha dikkatli olmamızı gerektirir. Aynı zamanda boyun hareketlerindeki ciddi kısıtlılık zor hava yolu ile sonuçlanabilmektedir. Hava yolu yönetimindeki zorluklar vertebral anomalilerin derecesinin artması ile ve ilerleyen yaşlarda daha da artmaktadır. Bilgisayarlı tomografi ile hava yolu anatomisinin incelenmesi birçok hastada endike olabilir<sup>44</sup>. (Resim 7)<sup>45</sup>



Resim 7

Goldenhar Sendromu<sup>45</sup>

### 1.9. Trikorinofalangeal Sendrom

TRPS1 genindeki mutasyon sonucu gelişen, kraniyofasiyal, iskelet ve saç anomalilerini içeren 3 subgruptan oluşan bir genetik bozukluktur. Geniş çıkıntılı büyük burun (armut şeklinde burun), çıkıntılı maksilla-üst dudak, anormal diş yapısı, hafif bir mikrognatti, mikro-sefali ve kısa boy mevcuttur. Tipik üçgen yüz görünümü vardır ve çoğu hastada kliniğe mental retardasyon da eşlik edebilmektedir. Saçlar seyrek ve zayıftır. Çenede maloklüzyon görülebilir ve bu tüm dismorfik yüz değişiklikleri ve sık akciğer enfeksiyonları zor entübasyon, zor maske ventilasyonu ile havayolu yönetimi zor olabilir<sup>46,47</sup>. (Resim 8)<sup>48</sup>



**Resim 8**

Trikorinofalangeal sendrom<sup>48</sup>

### 1.10. Trizomi 18 (Edwards Sendromu)

Otozomal trizomiler içinde ikinci sıklıkla görülen anomalidir. Bu sendromlularda %50'sinden fazlasında kraniyofasiyal malformasyonlar mevcuttur. Mikrosefal, geniş oksiput, mikrognatti, yüksek arklı damak, yarık damak ve dudak, kısa boyun ve makroglossi sıklıkla eşlik etmektedir<sup>49,50</sup>.

Ayrıca bu çocuklarda trakeomalazi ve obstrüktif uyku apnesi de görülebilmektedir. Birmingham ve ark 5 yıllık süre içerisinde kliniklerinde opere olan Trizomi 18 tanılı hastaları değerlendirdiklerinde en sık yaşanan komplikasyonlar olarak sırasıyla zor entübasyon, zor maske ventilasyonu ve zor intravenöz erişim olarak tespit etmişlerdir<sup>51</sup>. Kardiyak anomalilerin varlığı nedeniyle bu çocukların çoğunluğunda yaşam süresi 1 yılın altında olabilir. İki yaş ve üzerine kadar yaşayabilen çocuklarda ise kemik deformiteleri daha da ilerlemekte ve özellikle skolyoz gibi solunum fonksiyonlarını bozan anatomik değişiklikler gelişmekte dolayısıyla cerrahi endikasyonu doğmaktadır. Kettler ve ark Trisomi 18 tanılı çocuklarda maksiller hipoplaziyi

% 38,1, dar ağız veya havayolunu % 33,3, hipotoniye % 57,1, larin-gomalaziye %14,3 oranında tespit etmişlerdir<sup>52</sup>. (Resim 9)<sup>49</sup>



**Resim 9**

Trizomi 18 (Edwards Sendromu)<sup>49</sup>

### 1.11. Klippel Feil Sendromu

Klippel Feil Sendromu servikal vertebralarda eksiklik veya 2 ve daha fazla vertebra'nın füzyonuna bağlı aşırı kısa boyun, hareket kısıtlılığı olan boyun, ensede düşük saç çizgisi üçlü karakteristik bulgusu ile tanımlanan bir sendromdur. Otozomal dominant genetik bir sendromdur. İlk kez 1912 yılında tanımlanmıştır ve nadir görülen bir sendromdur<sup>53</sup>. Bu hastalara servikal kanal stenozu da eşlik edebilir. Hastaların %75'inde ilk servikal vertebrada füzyon mevcuttur<sup>54</sup>. Boyundaki hareket kısıtlılığı, kısa boyun ciddi hava yolu obstrüksiyonuna ve zor entübasyona neden olmaktadır. Ayrıca kısa boyun ve vertebral rotasyon ile tortikollis gelişebilmektedir. Tekrarlayan entübasyon girişimleri ile hava yolunda şişme ve hematoma gelişebilir bu da zor ekstübasyona neden olabilir<sup>55</sup>. Oksipito-servikal dizilimin orofaringeal boşluk üzerinde önemli bir etkisi vardır. Bazı vaka sunumları, oksipito-servikal (O-C) füzyon açısının postoperatif üst hava yolu obstrüksiyonu için kritik olacağını ortaya koymuştur<sup>56</sup>. Oksiput-C2 açısı azaldıkça dispne ve disfajinin arttığı gösterilmiştir<sup>57</sup>. Bazı servikal füzyon cerrahileri sonrası da oksipito-servikal açı azalabilir bu da hava yolu obstrüksiyonuna neden olabilir. Cerrahi sonrası ekstübasyon da zorlaşabilmektedir. Uzun süreli entübasyon ve zor entübasyona bağlı hava yolu daha da daralabilir ve ekstübasyon öncesi kaf kaçak testi de her zaman doğru sonuçlar vermeyebilir<sup>58</sup>.

Klippel Feil sendromuna yarık damak, kraniosinostozis, mikrognatti ve laryngeal defektler de eşlik edebilir. Hiperlaksit servikal vertebralarla nörolojik defisit ve nörodejenerasyon sıklıkla görülebilir. Klippel Feil sendromlu çocukların hemen hemen çoğunda zor hava yolu mevcuttur. Atlanto-oksipital eklemin ekstansiyona izin vermemesi ile Sınıf 3 ve üzeri Cormack-Lehane görüntüleri mevcut-



tur. Klippel Feil sendromlu hastalarda preoperatif görüntüleme yöntemleri kullanılması önerilmektedir. (Resim 10)<sup>59</sup>



**Resim 10**

Klippel Feil Sendromu<sup>59</sup>

### 1.12. Beckwith-Wiedemann Sendromu

Kromozom 11p15 bölgesinde genetik değişiklik sonucu oluşan, 13700-15000' de 1 sıklıkla görülen bir sendromdur. Makroglossi, abdominal duvar defektleri (ör; omfalosel), hipoglisemi, makrozomi ve hepatoblastom ve Wilms tümörü gibi embriyonal tümörler ile karakterizedir. Beckwith-Wiedemann Sendromundaki en önemli zor hava yolu nedeni dilin aşırı büyük olmasıdır. Makroglossi, dil kas liflerinin aşırı büyümesinden kaynaklanır ve kraniyofasiyal anomalilere yol açabilir<sup>60</sup>.

Artmış mandibula uzunluğu ile prognatik bir görünüme neden olabilir. Ayrıca trakeal duvar anormallikleri de zor hava yoluna katkıda bulunur. Beckwith-Wiedemann sendromlu çocuklarda trakeal çap normalden daha küçük olabilmektedir<sup>61</sup>. Trakeomalazi görülebilir.



**Resim 11**

Beckwith-Wiedemann Sendromu<sup>63</sup>

Sequera-Ramos ve ark. Beckwith-Wiedemann sendromlu 122 hastayı yaşana hava yolu zorlukları açısından değerlendirmiş ve makroglossisi olan hastalarda daha yüksek oranlarda zor maske ventilasyonu, zor entübasyon, çoklu entübasyon girişimi yaşandığını göstermişlerdir<sup>62</sup>.

Ayrıca makroglossinin yanı sıra 1 yaş altı, düşük kilo, plastik/kraniyofasiyal cerrahi, dil küçültme ameliyatı, OSA öyküsü ve endokrin komorbiditelerin de zor hava yolu ile ilgili olduğunu göstermişlerdir. Bu çocuklar en çok dil küçültme ve OSA cerrahilerine ihtiyaç duymaktadırlar. (Resim 11)<sup>63</sup>

## 2. Vasküler ve Kutanöz Anomalilerin Eşlik Ettiği Sendromlar

Baş boyun bölgesini etkileyen vasküler anomalilerin ve kutanöz tutulumun eşlik ettiği sendromlar da pediyatrik zor hava yoluna neden olabilmektedir. Bu sendromlar da bazen kitle oluşumu yaparak bazen hareket kısıtlılığı yaparak anatomiye bozmaktadırlar. Hemanjiyomlar, lenfatik ve/veya lenfatikovenöz malformasyonlar (kistik higroma), arteriovenöz malformasyonlar şeklinde karşımıza çıkabilmektedir.

### 2.1. Sturge-Weber Sendromu

Ensefaloanjiomatöz anjiomatozis olarak da bilinen leptomeningeal angioma, fasiyal vasküler malformasyon (porto şarabı lekesi) ve gözde vasküler malformasyon triadı ile karakterize bir nörokutanöz sendromdur. Vasküler anomaliler ve anjiomlar havayolu ve orak kaviteyi de içine alacak şekilde olabilir. Burun, gingiva, damak, dili larinks ve trakeada yerleşmiş olabilir ve fasiyal hipertrofi uyku apne sendromuna neden olabilmektedir<sup>64,65</sup>. Sturge-Weber' li çocuklarda zor maske ventilasyonu ve zor laringoskopi görülebilmektedir<sup>66</sup>.



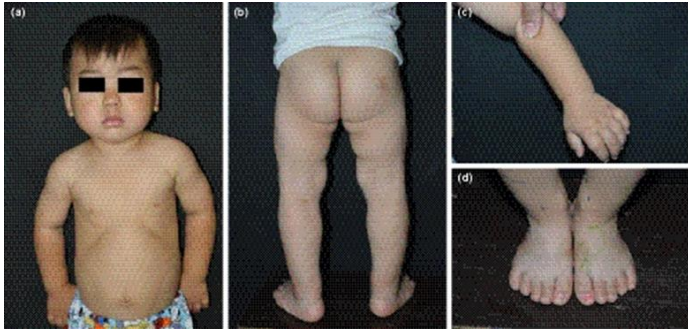
**Resim 12**

Sturge-Weber<sup>67</sup>

Ayrıca bu anjiomalar havayolu obstrükte etmekle birlikte kolaylıkla kanayabileceklerinden aspirasyona da neden olabilirler. Entübasyon sırasında travmatize etmemek için kayganlaştırıcı jeller kullanılabilir ve aspirasyon sırasında dikkatli olmak gerekmektedir. (Resim 12)<sup>67</sup>

### 2.2. Sert Deri Sendromu (Stiff Skin Syndrome)

Konjenital fasiyal distrofi olarak da byline sert deri sendromu erken infant ve çocukluk döneminde yaygın sert ve gergin cilt varlığı ile karakterizedir<sup>68</sup>. Ciltteki gerginlik ve cilt elastikiyetinde azalma ağız açıklığında ve boyun hareketlerinde kısıtlılığa, göğüs ekspansiyonunda azalmaya, eklem kontraktürlerine, büyüme geriliğine neden olmaktadır. Genel olarak yüzden ziyade bacak, uyluk ve kalçalar daha ciddi olarak etkilenir. Ancak anelastik submental cilt nedeniyle boyun hareketleri kısıtlı ve mikrognatti varlığında ağız açıklığı daralmış olarak gözlenir. Ciltteki sertlik yaşla birlikte artmaktadır. Bu da daha ileri yaşlarda zor havayolu ile karşılaşma riskini artırmaktadır<sup>69</sup>. (Resim 13)<sup>70</sup>



Resim 13

Sert Deri Sendromu<sup>70</sup>

### 3. Sonuç

Bu derlemede pediyatrik dönem sendromlarının zor hava yoluna neden olan özellikleri sunulmak istenmiştir. Pediyatrik zor hava yoluna neden olan sendromlar cerrahi veya hava yolu girişimi öncesinde fizik muayene ve görüntüleme yöntemlerin de dahil edilmesi ile dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidirler. İyi bir preoperatif hazırlık ile olası komplikasyonlar en aza indirilebilmektedir. Bu sendromlar, ağız açıklığını kısıtlayarak, tiromental mesafeyi kısaltarak, dili büyütürken, boyun hareketlerini kısıtlayarak, uyku apne sendromuna neden olarak vb. hava yolu obstrüksiyonuna neden olmaktadır. Tekrarlayan cerrahi girişimler ve çocuğun büyümesi ile anatomik değişiklikler de ilerleyecek ve hava yolu yönetimini zorlaştıracaktır. Bu nedenle birçok sendromik çocuk erken yaşlarda hava yolunun açılmasına yönelik cerrahileri geçirmelidir. Dolayısıyla sendromik çocuklar preoperatif dönemde daha dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir.

### 4. Telif

Yazar tüm resimlerde hasta vasisinin, kendisinin yazılı onamının olduğunu veya kaynaklarından izin alınarak yayımlandığını ve atfı olduğunu veya açık erişimli görselleri kullandığını beyan eder.

### Kaynaklar

- Tobias JD. Pediatric airway anatomy may not be what we thought: implications for clinical practice and the use of cuffed endotracheal tubes. *Pediatr Anesth.* 2015; 25: 9-19. <https://doi.org/10.1111/pan.12528>
- Hack HA, Walker R, Gardiner P. Anaesthetic implications of the changing management of patients with mucopolysaccharidosis. *Anaesth Intensive Care.* 2016; 44: 660-8. <https://doi.org/10.1177/0310057X1604400612>
- Frawley G, Fuenzalida D, Donath S, et al. A retrospective audit of anesthetic techniques and complications in children with mucopolysaccharidoses. *Paediatr Anaesth.* 2012; 22: 737-44. <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2012.03825.x>
- Kendigelgen P, Tunali Y, Tutuncu A, et al. Emergency bronchoscopy for foreign-body aspiration in a child with type I mucopolysaccharidosis: a challenging airway management experience. *J Anesth.* 2016; 30: 696-8. <https://doi.org/10.1007/s00540-016-2180-7>
- Boudjenah I, Adham AMB, Chinnappa SM, et al. An Approach to the Airway Management in Children with Craniofacial Anomalies. *Special Considerations in Human Airway Management.* 2020. IntechOpen. ed. 2021. <http://dx.doi.org/10.5772/intechopen.93426>
- Drummond JC, Krane EJ, Tomatsu S, et al. Paraplegia after epidural-general anesthesia in a Morquio patient with moderate thoracic spinal stenosis. *Can J Anesth.* 2015; 62: 45-9. <https://doi.org/10.1007/s12630-014-0247-1>
- Kamin W. Diagnosis and management of respiratory involvement in Hunter syndrome. *Acta Paediatr.* 2008; 97: 57-60. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2008.00650.x>
- Aldenhoven M, Wynn RF, Orchard PJ, et al. Long-term outcome of Hurler syndrome patients after hematopoietic cell transplantation: an international multicenter study. *Blood.* 2015; 125: 2164-72. <https://doi.org/10.1182/blood-2014-11-608075>
- Kubaski F, de Oliveira Poswar F, Michelin-Tirelli K, et al. Mucopolysaccharidosis Type I. *Diagnostics (Basel).* 2020; 10: 161. <https://doi.org/10.3390/diagnostics10030161>
- Korayem M, Nuha MA, Waleed B, et al. Craniofacial manifestations of Down syndrome: A review of literature. *Academia Journal of Scientific Research.* 2019; 7: 176-81. <https://doi.org/10.15413/ajsr.2019.0502>
- Lewanda AF, Matisoff A, Revenis M et al. Preoperative evaluation and comprehensive risk assessment for children with Down syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2016; 26: 356-62. <https://doi.org/10.1111/pan.12841>
- Mitchell RB, Call E, Kelly J. Diagnosis and therapy for airway obstruction in children with Down syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003; 129: 642-5. <https://doi.org/10.1001/archotol.129.6.642>
- Boudjenah B, Adham AMB, Chinnappa SM, et al. Special Considerations in Human Airway Management. *An Approach to the Airway Management in Children with Craniofacial Anomalies.* 2020: Chapter 9; 153-76. <https://doi.org/10.5772/intechopen.93426>
- Dedlow ER, Siddiqi S, Fillipps DJ, et al. Tuli Symptomatic atlantoaxial instability in an adolescent with trisomy 21 (Down's syndrome). *Clin Pediatr (Phila).* 2013; 52: 633-8. <https://doi.org/10.1177/0009922813482178>
- Bertrand P, Navarro H, Caussade S, et al. Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 36: 137-41. <https://doi.org/10.1002/ppul.10332>
- De Lausnay M, Verhulst S, Boel L, et al. The prevalence of lower airway anomalies in children with Down syndrome compared to controls. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55: 1259-63. <https://doi.org/10.1002/ppul.24741>
- Paletta CE, Dehghan K, Hutchinson RL, et al. A fall of the base of the tongue considered as a cause of nasopharyngeal respiratory impairment: Pierre Robin sequence, a translation. *Plast Reconstr Surg.* 1994; 93: 1301-3.
- Smith JD. Treatment of airway obstruction in Pierre Robin syndrome. A modified lip-tongue adhesion. *Arch Otolaryngol.* 1981; 107: 419-21. <https://doi.org/10.1001/archotol.1981.00790430021005>
- Sesenna E, Magri AS, Magnani C, et al. Mandibular distraction in neonates: Indications, techniques, results. *Ital J Pediatr.* 2012; 38: 7. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-38-7>
- Pearl W. Congenital heart disease in the Pierre Robin syndrome. *Pediatr Cardiol.* 1982; 2: 307-9.

<https://doi.org/10.1007/BF02426978>

21. Cladis F, Kumar A, Grunwaldt L, et al. Pierre Robin Sequence: A Perioperative Review. *Anesth Analg*. 2014; 119: 400–12.

<https://doi.org/10.1213/ANE.0000000000000301>

22. Collins ET. Cases with symmetrical congenital notches in the outer part of each lid and defective development of the malar bones. *Trans Ophthalmol Soc U K*. 1900; 20: 190–2.

23. Trainor PA, Dixon J, Dixon MJ. Treacher Collins syndrome: etiology, pathogenesis and prevention. *Eur J Hum Genet*. 2009; 17: 275–83.

<https://doi.org/10.1038/ejhg.2008.221>

24. Hosking J, Zoanetti D, Carlyle A, et al. Anesthesia for Treacher Collins syndrome: a review of airway management in 240 pediatric cases. *Pediatric Anesthesia*. 2012; 22: 752–8.

<https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2012.03829.x>

25. Duque C, Lopes Cardoso I. Treacher Collins syndrome and implications in the oral cavity. *Clinical Research and Trials*. 2019; 5: 1–5.

<https://doi.org/10.15761/CRT.1000278>

26. Cohen MM. An etiologic and nosologic overview of craniosynostosis syndromes. *Birth Defects*. 1975; 11: 137–89.

27. Hohoff A, Joos U, Meyer U, et al. The spectrum of Apert syndrome: phenotype, particularities in orthodontic treatment, and characteristics of orthognathic surgery. *Head & Face Medicine*. 2007; 3: 10–24.

<https://doi.org/10.1186/1746-160X-3-10>

28. Nargozian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Pediatric Anaesthesia*. 2004; 14: 53–9.

<https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.01200.x>

29. Mann D, Garcia PJ, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with a genetic syndrome. In: Andropoulos DB, Gregory GA, editors. *Gregory's Pediatric Anesthesia*. 6th ed. Wiley- Blackwell; 2020.

30. Carinci F, Pezzetti F, Locci P, et al. Apert and Crouzon syndromes: clinical findings, genes, and extracellular matrix. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2005; 16: 361–8.

<https://doi.org/10.1097/01.scs.00000157078.53871.11>

31. Hoeve LJ, Pijpers M, Joosten KF. OSAS in craniofacial syndromes: An unsolved problem. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003; 67: 111–3.

<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2003.08.007>

32. Forte AJ, Lu X, Hashim PW et al. Airway Analysis in Apert Syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 2019; 144: 704–709.

<https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000005937>

33. Doerga PN, Spruijt B, Mathijssen IM, et al. Upper airway endoscopy to optimize obstructive sleep apnea treatment in Apert and Crouzon syndromes. *J Craniomaxillofac Surg*. 2016; 44: 191–6.

<https://doi.org/10.1016/j.jcms.2015.11.004>

34. Ganerwal V, Dey P, Gore B, et al. Anesthesia challenges in a case of Crouzon syndrome for corrective rigid external distraction frame insertion. 2019; 20: 42–5.

[https://doi.org/10.4103/TheIAForum.TheIAForum\\_57\\_18](https://doi.org/10.4103/TheIAForum.TheIAForum_57_18)

35. Conrady CD, Patel BC. Crouzon Syndrome. 2021 Aug 11. In: *StatPearls*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK518998/>

36. Warren SM, Proctor MR, Bartlett SP, et al. Parameters of care for craniosynostosis: craniofacial and neurologic surgery perspectives. *Plast Reconstr Surg*. 2012; 129: 731–7.

<https://doi.org/10.1097/PRS.0b013e3182412a50>

37. Friedhoff RJ. Anesthesia for pediatric craniofacial surgery. *Finnanest*. 2000; 33: 387.

38. Cohen MM. Pfeiffer syndrome update, clinical subtypes, and guidelines for differential diagnosis. *Am J Med Genet*. 1993; 45: 300–7.

39. Hockstein NG, McDonald-McGinn D, Zackai E, et al. Tracheal Anomalies in Pfeiffer Syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004; 130: 1298–302.

<https://doi.org/10.1002/ajmg.1320453005>

40. Chen LC, Holinger LD. Congenital tracheal anomalies: pathology study using serial macrosections and review of the literature. *Pediatr Pathol*. 1994; 14: 513–37.

<https://doi.org/10.3109/15513819409024281>

41. Fearon JA, Rhodes J. Pfeiffer Syndrome: A Treatment Evaluation. *Plast Reconstr Surg*. 2009; 123: 1560.

<https://doi.org/10.1097/PRS.0b013e3181a2057e>

42. Shinji K, Toshihiko F, Kazunori Y, et al. Overcorrected Midface Advancement to Improve Airway Problems in Severe Pfeiffer Syndrome Types II and III. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2019; 1: 53–6.

<https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000004936>

43. Karaman A, Laloğlu F, Kahveci H. Goldenhar Sendromu: Olgu Sunumu. *Bakırköy Tıp Dergisi*. 2013; 3: 131–3.

<http://doi.org/10.5350/BTDMJB201309307>

44. Molins G, Valls A, Guijarro R, et al. Mandibular hypoplasia and narrow airway in Goldenhar syndrome: Anticipation of difficult intubation with cone-beam computed tomography. *Journal of Clinical Anesthesia*. 2016; 34: 1–2.

<https://doi.org/10.3109/15513819409024281>

45. Sun YH, Zhu B, Ji BY, et al. Airway Management in a Child with Goldenhar Syndrome. *Chin Med J (Engl)*. 2017; 130(23): 2881–2.

<https://doi.org/10.4103/0366-6999.219146>

46. Graybeal LS, Baum VC, Durieux ME. Anaesthetic management of a patient with tricho-rhino-phalangeal syndrome. *European Journal of Anaesthesiology*. 2005; 22: 400–2.

<https://doi.org/10.1017/S0265021505270679>

47. Esmaeilzadeh S, D'Souza RS, Stewart TM, et al. Urgent Airway Management and Postoperative Complications in a Patient with Trichorhinophalangeal Syndrome. *Case Rep Anesthesiol*. 2020; 2020: 8835533.

<https://doi.org/10.1155/2020/8835533>

48. Shawky RM, Elkhalek HSA, Elghawaby AES et al. Trichorhinophalangeal syndrome II, expanding the clinical spectrum. *Egyptian Journal of Medical Human Genetics*. 2015; 16: 89–94.

<https://doi.org/10.1016/j.ejmhg.2014.05.007>

49. Bali Ç, Özmete Ö, Ergenoğlu P et al. Edwards Sendromu'nda Anestezi Yönetimi (Trizomi 18) *Türk J Anaesthesiol Reanim*. 2016; 44: 157–8.

<http://doi.org/10.5152/TJAR.2016.12499>

50. Cereda A, Carey JC. The trisomy 18 syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2012; 7: 81.

<https://doi.org/10.1186/1750-1172-7-81>

51. Birmingham EE, Stucke AG, Diaz CD. Anesthesia for children with complete trisomy 18 (Edwards syndrome): A cohort review of 84 anesthesia encounters in nine patients. *Pediatric Anesthesia*. 2021; 31: 419–28.

<https://doi.org/10.1111/pan.14131>

52. Kettler EB, Bhattacharjee R, Lesser D, et al. Sleep disordered breathing in children with trisomy 13 and trisomy 18. *Am J Otolaryngol*. 2020; 41: 102555.

<https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2020.102555>

53. Gruber J, Saleh A, Bakhsh W, et al. The prevalence of Klippel-Feil syndrome: a computed tomography-based analysis of 2,917 patients. *Spine Deform*. 2018; 6(4): 448–53.

<https://doi.org/10.1016/j.jspd.2017.12.002>

54. Guille JT, Sherk HH. Congenital osseous anomalies of the upper and lower cervical spine in children. *J Bone Joint Surg Am*. 2002; 84: 277–88.

<https://doi.org/10.2106/00004623-200202000-00017>

55. Zhang X, Wang J, Liu Y, et al. A rare case of difficult airway management in a Klippel-Feil syndrome pediatric patient with osseous torticollis undergone orthopedic surgery. *Difficult airway in pediatric patient with torticollis*. *BMC Anesthesiol*. 2021; 21: 121.

<https://doi.org/10.1186/s12871-021-01341-6>

56. Tagawa T, Akeda K, Asanuma Y, et al. Upper airway obstruction associated with flexed cervical position after posterior occipitocervical fusion. *J Anesth*. 2011; 25(1): 120–2.

<https://doi.org/10.1007/s00540-010-1069-0>

57. Miyata M, Neo M, Fujibayashi S, et al. O-C2 angle as a predictor of dyspnea and/or dysphagia after occipitocervical fusion. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009; 34: 184–8.

<https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e31818ff64e>

58. Schnell D, Planquette B, Berger A, et al. Cuff leak test for the diagnosis of post-extubation stridor: a Multicenter evaluation study. *J Intensive Care Med*. 2019; 34: 391–6.

<https://doi.org/10.1177/0885066617700095>

59. Zaballa MG, Perez-Ferrer A, Charco-Mora P. Difficult airway in a pediatric patient with Klippel-Feil syndrome and an unexpected lingual tonsil. *Mirror Anesthesiol*. 2012; 78: 254–7.

60. Menard RM, Delaire J, Schendel SA. Treatment of the craniofacial complications of Beckwith-Wiedemann syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 1995; 96: 27–33.

<https://doi.org/10.1097/00006534-199507000-00004>

61. Batra M, Valecha UK. Anesthetic management of tongue reduction in a case of Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2014; 30: 562–4.

<https://doi.org/10.4103/0970-9185.142863>

62. Sequera-Ramos L, Duffy KA, Fiadjoe JE, et al. The Prevalence of Difficult Airway in Children with Beckwith-Wiedemann Syndrome: A Retrospective Cohort Study. *Anesth Analg*. 2021; 133: 1559–67.

<https://doi.org/10.1213/ANE.0000000000005536>

63. Tanrıverdi S, Ayçiçek R, Bağcı O, et al. Prenatal Tanılı Omfalosel ve Beckwith-Wiedemann Sendromu: Olgu Sunumu. *Perinatoloji Dergisi*. 2011; 19: 140–4.



- 64.Roizin L, Gold G, Berman HH, et al. Congenital vascular anomalies and their histopathology in Sturge–Weber–Dimitri syndrome (naevus flammeus with angiomatosis and encephalosis calcificans). *J Neuropathol Exp Neurol.* 1959; 1: 75–97.  
<https://doi.org/10.1097/00005072-195901000-00005>
- 65.Irving ND, Lim JH, Cohen B, et al. Sturge–Weber syndrome: ear, nose, and throat issues and neurologic status. *Pediatr Neurol.* 2010;43:241–244.  
<https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2010.05.010>
- 66.Khanna P, Ray BR, Govindrajan SR, et al. Anesthetic management of pediatric patients with Sturge–Weber syndrome: our experience and a review of the literature. *J Anesth.* 2015; 29: 857–61.  
<https://doi.org/10.1007/s00540-015-2042-8>
- 67.Wong HS, Abdul Rahman R, Choo SY, et al. Sturge-Weber-Syndrome with extreme ocular manifestation and rare association of upper airway angioma with anticipated difficult airway. *Med J Malaysia.* 2012; 67: 435-7.
- 68.Esterly NB, McKusick VA. Stiff skin syndrome. *Pediatrics.* 1971; 47: 360-9.
- 69.Kiss EE, Alex G, Chandran N, et al. Anesthetic implications of a pediatric patient with stiff skin syndrome: A case report. *Pediatric Anesthesia.* 2020; 30: 1149–52.  
<https://doi.org/10.1111/pan.13989>
- 70.Wang T, Yang Y, Dong Q, et al. Acromicric dysplasia with stiff skin syndrome-like severe cutaneous presentation in an 8-year-old boy with a missense FBN1 mutation: Case report and literature review. *Mol Genet Genomic Med.* 2020; 8: 1282.  
<https://doi.org/10.1002/mgg3.1282>