

Cornelia de Lange Sendromlu Bebeğe Anestezi Uygulaması

Anesthesia Management In Infant With Cornelia de Lange Syndrome
Anesteziyoloji ve Reanimasyon

Başvuru: 07.11.2012
Kabul: 11.01.2013
Yayın: 11.01.2013

Bilge Aslan¹, Müge Arıkan²

¹ Ankara Zekai Tahir Burak Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji Kliniği, Ankara
² Karabük devlet hastanesi anestezi kliniği

Özet

Bu olguda, Nissen funduplikasyonu ve gastrotomi için cerrahi planlan Cornelia de Lange Sendrom'lu (CdLS) 52 günlük bir bebeğe anestezi yaklaşımımızı sunduk. Bu hastalarda, anestezi yönetiminde fiziksel durumu dikkatli bir preoperatif değerlendirme ile yapılmalı, hemodinamik stabilite sağlanmalı ve özellikle zor endotrakeal entübasyon akılda tutulmalıdır. Cornelia de Lange Sendromu olan bebeklerin anesteziinde midazolam + remifentanil infüzyonunun güvenle kullanılabileceği kanısındayız.

Anahtar kelimeler: *Cornelia de Lange Sendromu, total intravenöz anestezi*

Abstract

In this case, we report anesthetic management of an 52-day-old boy with Cornelia de Lange syndrome (CdLS) underwent Nissen fundoplication and gastrostomy under general anesthesia. The anesthetic management in these patients should be carried out with careful preoperative evaluation of physical status, to maintain hemodynamic stability and especially the difficult endotracheal intubation should be kept in mind. Anesthesia with remifentanil + midazolam was established to be safe anesthetic approaches for patients with Cornelia de Lange syndrome.

Keywords: *Cornelia de Lange Syndrome, total Intravenous anesthesia*

Giriş

Brachmann de Lange sendromu olarak da bilinen Cornelia de Lange sendromu (CdLS) sıklığı 1/10 000- 60 000 arasında değişen, motor ve mental retardasyon, kısa boyun, mikrosefali, mikrognati, kraniyofasial deformiteler, yüksek damak, hipertrikozis, tipik yüz görünümü, değişik ekstremiteler, gastrointestinal ve kardiyak anomalilerinde eşlik edebileceği bir sendromdur.^{1,2} Etiyoloji tam olarak bilinmemekle birlikte bazı vakalarda 3. kromozom uzun kolundaki trizomi, bazı vakalarda ise 9. kromozomun uzun kolundaki monozomi en sık tanımlanan kromozom anomalileridir. Ancak vakaların çoğunun sporadik olduğu düşünülmektedir.^{3,4} Hastaların mikrognati, fırlak dişler, temporomandibuler eklem rijiditesi, yüksek damak gibi havayoluna ait klinik özellikleri, endotrakeal entübasyonu gerektiren vakalarda anestezi uzmanları için problem teşkil etmektedir.⁵

Olgu Sunumu

Hastamız 37. haftada sezeryan ile doğdu. Apgar 1.-5. dakika (dk); 6-8 olan bebek 2360 gram (gr) idi. Yenidoğan uzmanı tarafından yapılan fizik muayenesinde; yarı damak, mikrosefali, uzun kirpikler, hirsütizm, basık burun kökü, uzun burun filitrumu, mikrognati, ince dudak yapısı, ağız köşeleri aşağı kıvrık, elleri küçük ve tek parmaklı olduğu tespit edildi. Mevcut anomaliler nedeni ile genetik analizi yapılan hastada 3. kromozom uzun kolunda trizomi tespit edildi ve Cornelia de Lange Sendromu teşhisi konuldu. Postnatal 57. gün Nissen funduplikasyonu ve gastrotomi yapılmak üzere operasyon planlandı.

Hastanın preoperatif değerlendirmesinde; arter kan gazında pH:7.2, SpO₂:102, pCO₂:36, HCO₃:36, BE:7,1 idi. Pediatrik kardiyologun değerlendirmesinde, ekokardiografide (EKO) minimal patent ductus arteriosus (PDA) ve patent foremen ovale (PFO) tespit edildi. Kan biyokimya tetkikinde; AST:39 ve ALT: 51, diğer laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Preoperatif göz muayenesinde bileteral ön segment doğal ancak fundus refleksi alınamıyordu. Hastanın albuterol sülfat nebül (2x1) ve buldesonid nebül (1x1) kullandığı tesbit edildi. ASA III risk ile hastanın anestezisi planlandı. Pediatrik yoğun bakım ünitesinde takip edilen hastanın nazogastrik sondası ve damar yolu mevcuttu.

Ailesine bilgilendirilmiş onam formu imzalatıldıktan sonra premedikasyon yapılmaksızın ameliyat odasına alındı. Elektrokardiyografi (EKG), kalp atım hızı (KAH), sistolik-diastolik arter basınçları (SAB-DAB), periferik oksijen saturasyonu (SpO₂), end-tidal karbondioksit (ETCO₂) ve vücut ısısı monitörize edilerek, ameliyat süresince kaydedildi. İndüksiyon öncesinde SAB/DAB:78/48 mmHg idi. KAH:163, SpO₂: %94 idi. Zor entübasyon riski göz önüne alınarak, laringeal maske, fiberoptik bronkoskop (FOB) hazırlandı. Operasyon boyunca intravenöz yoldan (iv) 1/5 serum fizyolojik (SF) içinde %10 dextroz (20 cc/saat) verildi. İki dakika süren preoksijenizasyonun ardından (4 lt/dk), anestezi indüksiyonu için intravenöz yoldan 1mg.kg⁻¹ midazolam + 2 µg.kg⁻¹ remifentanil uygulandı ve kas gevşetici olarak 0,3 mg.kg⁻¹ rokuronyum yapıldı. Macintosh blade kullanılarak üçüncü denemede 3.0 ID entübasyon tüpü ile entübe edildi (Cormach and Lehane 3). Hastaya operasyon başlamadan önce sol internal juguler kateter açıldı. Hava-O₂ karışımı (2/2: lt/dk) kullanılarak, mekanik ventilatöre bağlandı. Anestezi idamesi midazolam 0.1-0.2 mg.kg⁻¹.h⁻¹+ remifentanil 0.125-0,20 µg.kg⁻¹.h⁻¹ ile sağlandı ve ek doz kas gevşetici yapılmadı.

Operasyon sırasında karaciğer ve dalak laserasyonuna bağlı 30 cc abondan kanama oldu. Hemoglobün değeri 13 g/dl'den 9 g/dl'e düşünce 25 cc eritrosit süspansiyonu verildi. Anestezi süresince hemodinamisi stabil seyretti. Operasyon 105 dk devam etti. Ameliyat sonlandığında remifentanil ve midazolam infüzyonları kapatıldı. Hasta entübe ve ventilatöre bağlı olarak pediatrik yoğun bakım ünitesine nakledildi.

Postoperatif 1. saatte Hb:11,8 g/dl, TA:62/58 mmHg, kalp atım hızı:140 atım/dk idi. Birinci saat arter kan gazında (SIMV modunda, FiO₂:%50, solunum hızı:45, PEEP:5 ve PIP:16 mmHg) pH:7.34, pO₂: 140, pCO₂:40, HCO₃:36, BE:2,7 idi. Postoperatif biokimya tetkikinde AST:57, ALT:520 iken diğer veriler normaldi. Postoperatif 24. saatte hasta ekstübe edildi. Ekstübasyon sonrası arter kan gazları, hemodinamik parametreleri ve laboratuvar bulguları normal sınırlarda seyretti. Hasta postoperatif üç ay takipten sonra taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç

Cornelia de Lange sendromu (CdLS) yarık damak, mikrosefali, uzun kirpikler, hirsütizm, basık burun kökü, uzun burun filitrumu, mikroganti, kısa boyun, mandibula anomalileri, koanal atrezi, kraniofasiyal yada orofasiyal deformiteler ve yüksek damak gibi patolojilere rastlanabilmesi nedeni ile zor entübasyon için potansiyel bir risk oluşturmaktadır.⁶ Ağız yapısındaki bozukluklar ve gastrik reflüye bağlı gelişen dental erezyonlar da laringoskopi uygulamaların zorlaştıran problemlerdir.⁷ CdLS hastalarında anestezi uygulamalarına ilişkin tüm yayınlarda havayolu sağlamadaki güçlükler vurgulanmaktadır. Moschini ve ark. 42 CdLS olgusundaki bildirilmiş anestezi uygulamalarını retrospektif olarak incelediğinde yaşanan güçlüklerin benzer olduğunu ve bir hastada özel laringoskop kullanımının (McCoy blade) gerektiğini saptamışlardır.⁸ Hirai ve ark. ise 12 aylık bir bebekte fiberoptik bronkoskop yardımı ile endotrakeal entübasyon sağlayabilmişlerdir.⁹ Yokovama ve ark. ağız açıklığı kısıtlı olan genç bir hastada orotrakeal entübasyonda başarısız olurken, kör nazotrakeal entübasyonda başarı sağlayabilmişler, inhalasyon anestezikleri yardımıyla spontan solunum korunarak nazotrakeal entübasyonun bu tip hastalarda daha avantajlı olduğunu savunmuşlardır.¹⁰

Hastamızda yarık damak, mikrosefali, uzun kirpikler, hirsütizm, basık burun kökü, uzun burun filitrumu, mikroganati, ve üst ekstremite anomalileri mevcuttu. Biz hastamızda zor entübasyon ihtimaline karşın

önlemlerimizi aldıktan sonra üçüncü denemede 3.0 ID entübasyon tüpü ile entübe ettik.

Bunların yanı sıra yenidoğanda, vücut sıcaklığını koruma, emme-yutma ve solunum devamlılığını sağlama yeteneklerinde yetersizlik ile birlikte ek sistemik problemlerin bulunması, genel anestezi uygulamalarındaki riski arttırmaktır. Anestezistin karşılaştığı problemler sıklıkla düşük doğum ağırlığı, hipotermi, yandaş pulmoner hastalıklar, metabolik sorunlar, reseptör immatüritesi ve serebral kan akımındaki değişikliklerle ilişkilidir. Tüm bu faktörler göz önüne alındığında, anestezi indüksiyon ve idamesinde hemodinamik stabilitenin korunması önemlidir.¹¹

Remifentanil, organ bağımsız elimine olması nedeni ile yenidoğan anestezisinde son yıllarda fentanil ve morfinden daha güvenli kabul edilmektedir. Remifentanil ile midazolam infüzyonunun peroperatif hemodinaminin korunmasında avantajlı olduğu çalışmalarda bildirilmiştir.¹² Bizim hastamızda anestezi indüksiyonu için midazolam-remifentanil, idamesinde ise intravenöz remifentanil ve midazolam infüzyonunu kullandık ve herhangi bir komplikasyona rastlamadık.

Bu olgu, entübasyon gerektiren CdLS olgularında zor entübasyon olasılığının göz ardı edilmemesini ve zor entübasyona yönelik hazırlıkların özenle yapılması gerektiğini hatırlatmaktadır. İyi bir preoperatif değerlendirme, peroperatif hemodinamik stabilitenin korunması, perioperatif dönemdeki yakın bakım bu hastalarda gelişebilecek anestezi komplikasyonlarını azaltılması açısından önem teşkil etmektedir.

Kaynaklar

1. Verma L,Passi S,Gaubha K.Brachman de Lange syndrome.Contemp Clin Dent.2010;1(4):268-70.
2. Uzun H,Senses DA,Uluba M,Kocabay K. A newborn with Cornelia de Lange syndrome: a case report.Cases J.2008;1(1):329.
3. Russell KL, Ming JE, Patel K, Jukofsky L, Magnusson M, Krantz ID. Dominant paternal transmission of Cornelia de Lange syndrome: a new case and review of 25 previously reported familial recurrences. Am J Med Genet. 2001;104:267-76.
4. Tranebjaerg L,Baekmark UB,Dyhr-Nielsen M,Kreiborg S.Partial trisomy 3q syndrome inherited from familial t(3;9)(q26.1; p23).Clin Genet.1987;32(2):137-43.
5. Ingram B,Frost EA.Post-operative respiratory complications after palatoplasty in a 19-month-old female with Cornelia de Lange syndrome--a case report.Middle East J Anesthesiol.2011;21(3):419-21.
6. Park HD,Ki CS,Kim JW,Kim WT,Kim JK. Clinical and genetic analysis of Korean patients with Cornelia de Lange syndrome: two novel NIPBL mutations.Ann Clin Lab Sci.2010;40(1):20-5.
7. Carbo JG, Jimenez JL, Prats MJG, Molins MS. Cornelia de Lange syndrome.: A caes report. Mea Oral Patol Cir Bucal 2007;12(6):E 445-8.
8. Moschini V, Ambrosini MT, Soft G. Anesthesiologic Considerations in Cornelia de Lange syndrome. 2000;66 (11):799-806.
9. Hirai T, Nitahara K, Higa K, Iwakiri S, Shono S, Katori K. Anesthetic management of an infant Cornelia de Lange syndrome. Masui 2006;55(4):454-6.
10. Yokoyama T, Tomoda M, Nishiyama T, Matsuda T, Fujimoto S, Hanaoka K, Manabe M. General anesthesia for a patient with Cornelia de Lange syndrome. Masui 2000;49(7):785-7.
11. Yerby MS. Dal D, Canbay Ö. Prematüre Retinopatisi ve Anestezik Yaklaşım [prematurity of retinopathy and anesthetic considerations] Anestezi Dergisi. 2007; 15; 1-7.
12. Sammartino M, Garra R, Sbaraglia F, De Riso M, Continolo N, Papacci P. Experience of remifentanil in extremely low-birth-weight babies undergoing laparotomy.Pediatr Neonatol.2011;52(3):176-9.

Sunum Bilgisi

Bu çalışma Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneđi 44. Ulusal Kongresi (TARK) 2010'da poster olarak sunulmuştur