

Haddad Sendromu ve Anestezi

Haddad Syndrome and Anesthesia: Case Report

Çiğdem YILDIRIM GÜÇLÜ,^a
Ahmet Onat BERMEDE,^a
Zekeriyya ALANOĞLU,^a
Selin AYBAR,^a
Gülnur GÖLLÜ,^b
Neslihan ALKIŞ^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
^bÇocuk Cerrahisi AD,
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 08.07.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 24.11.2014

Bu olgu sunumu, 2012 Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 46. Ulusal Kongresi (07-11 Kasım 2012, KKTC)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Çiğdem YILDIRIM GÜÇLÜ
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
drcigdemylidrm@yahoo.com.tr

ÖZET Haddad sendromu, konjenital santral hipoventilasyon sendromuna Hirschsprung hastalığının eşlik ettiği nadir rastlanan bir sendromdur. Konjenital santral hipoventilasyon sendromunda solunum eforunun pulmoner, kardiyak, nöromusküler bir neden olmaksızın otonomik kontrolünde yetersizlik olmasıyla karakterizedir. Bu hastaların anesteziyak yaklaşımları hastalığın komponentleri ile ilişkili olarak özelliğindedir. Otonomik instabilite, gastroözofageal reflü, hipotoni ve epilepsi bu hastalığa eşlik edebilir. Bu hastalığın komponentleri ve eşlik eden semptomların bilinmesi önemlidir. Haddad sendromlu hastalar hipoventilasyon tanısının zamanına göre genellikle trakeostomili hastalardır. Bu hastalar santral sinir sistemini deprese eden ilaçlara çok duyarlıdır. Postoperatif mekanik ventilasyon desteği gerekebilir. Bu olgu sunumu, yedi aylık Hirschsprung hastalığı nedeniyle "transanal pullthrough" operasyonu geçiren olgunun anestezi yönetimini anlatmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Anestezi; uyku bozuklukları, dâhili

ABSTRACT Haddad syndrome is a rare syndrome in which congenital central hypoventilation syndrome are accompanied by Hirschsprung disease. Congenital central hypoventilation syndrome is characterized by respiratory failure caused by autonomic dysfunction not by pulmonary, cardiac or neuromuscular dysfunction. Related to the components of the syndrome, anesthetic management of these patients requires special attention. Autonomic instability, gastroesophageal reflux, hypotonia and epilepsy may accompany the syndrome. Components of the syndrome and accompanying symptoms must be well known. Patients with Haddad syndrome generally have tracheostomies according to the time they had diagnosis. These patients are susceptible to central nerve system depressants. Postoperative mechanical ventilation support may be indicated. This case is about anesthetic management of a 7 month patient undergoing transanal pullthrough operation for Hirschsprung disease.

Key Words: Anesthesia; sleep disorders, intrinsic

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2015;13(3):123-5

Hirschsprung hastalığı ile konjenital santral hipoventilasyon sendromu birlikteliği Haddad sendromu olarak bilinmektedir. Haddad sendromunun seyri klasik Hirschsprung hastalığından daha ağırdır. Konjenital santral hipoventilasyon sendromunda solunum eforunun pulmoner, kardiyak, nöromusküler bir neden olmaksızın otonomik kontrolünde yetersizlik olmasıyla karakterizedir.¹ Haddad sendromunun nöral krest hücrelerinin migrasyonundaki sorundan kaynaklanan bir nörokisto-

pati olduğu düşünülmektedir. Bu olgu sunumunda, Haddad sendromlu “transanal pullthrough” planlanan yedi aylık bir çocukta anestezi yönetimi tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Hirschprung hastalığı tanısı nedeniyle “transanal pullthrough” operasyonu yapılmak üzere 5080 g ağırlığında yedi aylık erkek bebek çocuk cerrahisi servisine kabul edildi. Uykuda hiperkapniye ve hipoksiye yanıtı olmadığı için iki aylık iken trakeostomi açılmış olan olgunun fizik muayenesinde solunum sesleri kaba olması dışında bulgu yoktu. Öyküsünde epilepsi de olduğu için fenobarbital 5 mg/kg/gün alıyordu. Hastanın gastroözofageal reflü nedeniyle sık akciğer enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Hasta enfeksiyon hastalıklarının önerisiyle antibiyoterapi altında iken operasyon planlandı. Ailesinden onam alındıktan sonra operasyon için hazırlandı. Hasta operasyon odasına geldiğinde puls oksimetri, EKG, noninvasiv kan basıncı ve ısı monitörizasyonu (GE Healthcare Type E-PSMP-00 Carescape Monitor B650, Finlandiya) yapıldı. Hipotermiyi engellemek için alt ısıtıcı battaniye kullanıldı. Bispektral indeks (BIS) monitörizasyonu da (Covidien Vista, ABD) yapılan olguya, monitör üzerindeki EEG trasesiyle de nöbet aktivitesi takip edildi. Preoperatif kalp hızı ve kan basıncı değerleri normaldi. Nazogastrik sonda ile midesi dekomprese edildikten sonra, propofol 2 mg/kg ile induksiyon yapıldı. Başlangıçta saturasyonu 90 civarında iken kanülün pozisyonu ile ventilasyon zorluğu ve desaturasyon gelişmesi üzerine kanül 3 numaralı spiralli tüp ile değiştirildi. Anestezi idamesinden yaklaşık 20 dakika sonra cerrahisi başlayan hastaya idame olarak, karaciğer enzimlerinde anormallik olduğu için [SGPT: 130 U/L (normal <34 U/L), SGOT: 66 U/L (normal <42 U/L)], propofol 100 µg/kg/dk ve remifentanil 0,1 mcg/kg/dk infüzyonu ile total intravenöz (i.v.) anestezi uygulandı. Hipotonisi olması nedeniyle cerrahi boyunca kas gevşetici uygulanmadı ve nöbet aktivitesi gözlenmedi. Zaman zaman muhtemel geçirilmiş sık akciğer enfeksiyonuna bağlı olarak desatüre olan hastanın saturasyonu basınçlı ventilasyon ile düzelme gösterdi. İv sıvı infüzyonu olarak operasyona gelen hastaya 50

mL/saat izodeks infüzyonu yapıldı. Giriş hemoglobin değeri 9,6 g/dL olan hastaya intraoperatif 10 mL/kg eritrosit süspansiyonu transfüzyonu yapıldı. BIS değerleri 45-55 civarında seyretti. Yaklaşık olarak 4 saat süren cerrahi ve 4 saat 45 dakikalık anestezi uygulaması sonrasında spontan solunumun geri dönmesi üzerine monitörize olarak kendi portabl ventilatörü ile yoğun bakıma nakledildi.

TARTIŞMA

Konjenital santral alveolar hipoventilasyon sendromu etiyolojisi tam olarak açığa kavuşturulmamış, ventilasyonun otonom kontrolünün bozulmasıyla karakterize bir sendromdur. İlk kez 1970 yılında Mellini ve ark. tarafından tanımlanmıştır.² Önceleri bu durumun izole bir olay olduğu ve nöral krest migrasyonundaki defekte bağlı olduğu düşünülmüştür.³ Ancak daha sonra nöral krest orijinli diğer hastalıklarla (Hirschprung, nöroblastom) da ilişkili olabileceği kanısına varılmıştır.³ Haddad sendromu, Hirschprung hastalığı ile santral alveolar hipoventilasyonun birlikte olduğu durumdur.

Preoperatif değerlendirme sırasında dikkat edilecek noktalardan biri, postoperatif mekanik ventilasyon gereksinimi olabileceğidir. Haddad sendromlu olgular hipoventilasyon tanısının zamanına göre genellikle trakeostomili olgulardır. Trakeostomi ve mekanik ventilasyon desteği hipoventilasyon dönemlerinde zorunludur.⁴ Bu olguda hipoventilasyon tanısı sonrasında iki aylıkken trakeostomi açılmış olması, postoperatif dönem için güvende olmamızı sağladı.

Haddad sendromlu olguların anestezi induksiyonunda olgunun mevcut kardiyovasküler durum, otonom disfonksiyon ve gastroözofageal reflü varlığı önemlidir. Preoperatif dönemde gastrik asit üretimini azaltan ve gastrointestinal motiliteyi artıran ilaçlar endike olabilir.⁵

Anestezi idamesinde de yine hastanın mevcut durumu göz önüne alınmalıdır. Bu olguda karaciğer fonksiyon testlerinin yüksek olması ve uzun etkili ilaçların etkilerinden kaçınma amacıyla total intravenöz anestezi uygulanmıştır. Rejyonel anestezinin mümkün olduğu cerrahi girişimler söz konusu olduğunda kullanılacak ilaçların santral

etkileri düşünülerek uygulanmalıdır. Genel anestezi uygulamalarında santral sinir sistemini baskılamayan ve kısa etkili ilaçlar tercih edilmelidir.

Haddad sendromlu hastalarda epileptik nöbetler de görülmektedir. Bu hastaların antiepileptik tedavilerine devam etmek önemlidir.⁵ Yine bu durumun takibi için anestezi yönetiminde nöromonitörizasyon da yer almalıdır.

Bu hastalığın komponentlerinden biri olan hipotoni de anestezi yaklaşımı etkilemektedir. Bu sendromda özellikle süksinilkolin olmak üzere kas gevşetici kullanımı dikkat gerektirir. Bu olguda kas gevşeticinin postoperatif etkilerinin uzama olasılığı nedeniyle kas gevşetici kullanılmadı.

Otonomik instabilite bu hastaların idamesinde önemli rol oynamaktadır. Kan basıncını ve kalp hızını direkt düşüren ilaçların kullanımından kaçınmak gerekir.^{5,6}

Haddad sendromu, nadir görülen bir sendrom olup, literatürde anestezi uygulamaları ile ilgili değişik yaklaşımlar mevcuttur. Bu hastaların santral sinir sistemini deprese eden ilaçlara artmış duyarlılığı vardır. Otonomik disfonksiyon da eşlik edebilir. Epileptik tedavinin devamı ve anestezi sırasında monitörizasyonu önemlidir. Haddad sendromlu hastaların postoperatif yoğun bakım desteğine ihtiyacı olacağı bilinmeli ve buna göre hazırlık yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Ishibashi H, Umezawa K, Hayashi S, Shibutani K. Anesthetic management of a child with congenital central hypoventilation syndrome (CCHS, Ondine's curse) for dental treatment. *Anesth Prog* 2004;51(3):102-4.
2. Mellins RB, Balfour HH Jr, Turino GM, Winters RW. Failure of automatic control of ventilation (Ondine's curse). Report of an infant born with this syndrome and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1970;49(6):487-504.
3. Roshkow JE, Haller JO, Berdon WE, Sane SM. Hirschsprung's disease, Ondine's curse, and neuroblastoma--manifestations of neurocristopathy. *Pediatr Radiol* 1988;19(1):45-9.
4. Mahmoud M, Bryan Y, Gunter J, Kreeger RN, Sadhasivam S. Anesthetic implications of undiagnosed late onset central hypoventilation syndrome in a child: from elective tonsillectomy to tracheostomy. *Paediatr Anaesth* 2007;17(10):1001-5.
5. Strauser LM, Helikson MA, Tobias JD. Anesthetic care for the child with congenital central alveolar hypoventilation syndrome (Ondine's curse). *J Clin Anesth* 1999;11(5):431-7.
6. Ławicka M, Sawicka J, Bąkowska G. Haddad syndrome. *Anaesthesiol Intensive Ther* 2013;45(1):30-2.