

Prune-Belly Sendromlu Hastada Anestezi Yaklaşımı

Anesthetic Management of Prune-Belly Syndrome: Case Report

Tuğçe BARÇA ŞEKER,^a
Ayşe Çiğdem TÛTÛNCÛ^a

^aAnestezi ve Reanimasyon AD,
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 11.03.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 30.10.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Ayşe Çiğdem TÛTÛNCÛ
İstanbul Üniversitesi
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Anestezi ve Reanimasyon AD, İstanbul,
TÛRKİYE/TURKEY
actutuncu@gmail.com

ÖZET Prune-Belly sendromu, bilateral kriptorşidizm, karın kasları yokluğu, alt üriner sistem obstrüksiyonları ve diğer üriner anormallikler ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Pulmoner hipoplazi, karın kaslarının yokluğu postoperatif solunum sıkıntısına neden olabilmekte ve anestezi açısından risk oluşturabilmektedir. Bu olgu sunumumuzda, çocuk cerrahisi tarafından ürogenital anomaliler nedeniyle opere edilmesi planlanan iki Prune-Belly sendromlu çocuk hastada anestezi yönetiminin değerlendirilmesi amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Prune-Belly sendromu; anestezi; analjezi, epidural

ABSTRACT Prune-Belly Syndrome is a rare syndrome which is characterised by bilateral cryptorchidism, abdominal wall deficiency, lower urinary system obstructions and other urinary abnormalities. Pulmonary hypoplasia, lack of the abdominal muscles can create a risk for anesthesia and may cause respiratory distress in the postoperative period. In this case report we aimed to present two cases with Prune-Belly syndrome whom was planned to operate urogenital abnormalities and review the anaesthetic management of this syndrome.

Key Words: Prune Belly syndrome; anesthesia; analgesia, epidural

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2015;23(3):215-9

Prune-Belly sendromu, ilk olarak 1850 yılında Eagle ve Barrett tarafından tanımlanmıştır.¹ Klasik olarak abdominal kasların yokluğu, inmemiş testis ve üriner sistem anormalliklerini içeren bir triad olarak tarif edilmiştir, bu nedenle “Triad Sendromu” ve “Eagle-Barrett Sendromu” olarak da bilinmektedir.^{1,2} Toplumda 1/35 000-50 000 oranında, erkeklerde kadınlara göre 18-20 kat daha sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir.¹ Sendrom sık olarak pulmoner, kardiyak, iskelet ve gastrointestinal sistem defektleriyle ilişkili olduğundan anestezi uygulaması açısından özellik taşımaktadır. Bu olgu sunumumuzda, ürolojik cerrahi planlanan ve genel anestezi uygulanan 10 ay ve 9 yaşında Prune-Belly sendromlu iki hastada anestezi yaklaşım tartışılmıştır.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Prune-Belly sendromlu 10 ay, 10 kg, erkek hastaya, bilateral inmemiş testis nedeniyle laparoskopik orşiopeksi planlandı. Hastanın klinik incelen-

doi: 10.5336/caserep.2013-35136

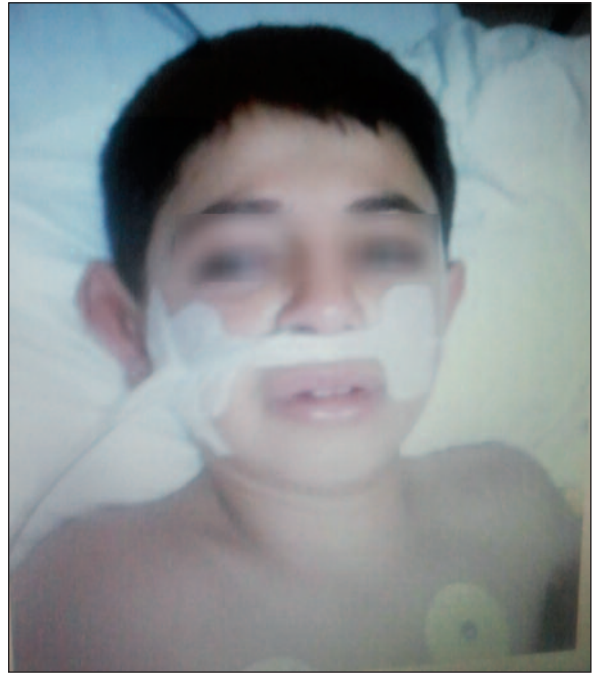
Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

mesinde bilateral inmemiş testis, vezikoüreteral reflü, abdominal kaslarda hipoplazi, hafif motor mental retardasyon tespit edildi. Hastanın medikal anamnezinde sık üriner ve akciğer enfeksiyonu öyküsü bulunmaktaydı. Fizik muayenesinde Prune-Belly sendromuna ait bulgulardan; karın kaslarında hipotoni, pili görünümü, pes equinavarus, mikrog-nati, düşük kulak kepçesi saptandı. Laboratuvar değerleri ve klinik muayenesi normal olan hastaya ameliyathanede EKG, noninvaziv arter monitörizasyonu uygulandı. Anestezi induksiyonu sevofluran ile sağlandı, remifentanil infüzyonu 0,25-0,35 mcg kg⁻¹ dk⁻¹ ile devam edildi. Nöromusküler bloker uygulanmayan hastanın entübasyonunda güçlükle karşılaşılmadı, senkronize aralıklı zorunlu ventilasyon ve basınç destekli modda (SIMV+PS) frekansı 20 dk⁻¹, Ppik 15cmH₂O, PEEP 5 cmH₂O parametreleriyle ventile edildi. Cerrahi sırasında ortalama arter basınçları 50-55 mmHg, kalp atım sayısı 100-110/dk⁻¹, toplam idrar çıkışı 80 mL olarak saptandı. Cerrahi 120 dakika sonrasında sorunsuz olarak tamamlandı. Hasta basınç destekli moda alınarak yeterli tidal volüm ve frekans sağlanarak sorunsuz olarak ekstübe edildi. Derlenme ünitesinde maske ile oksijen verilen hasta iki saat sonrasında servise, 24 saat sonrasında da evine sorunsuz gönderildi.

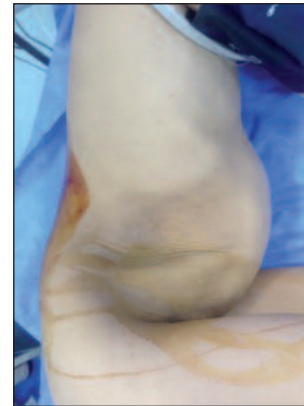
OLGU 2

Prune-Belly sendromu tanılı, dokuz yaşında erkek hasta, bilgilendirilmiş onam alındıktan sonra bilateral vezikoüreteral reflü ve abdominal kas defekti nedeniyle sistoskopi, üreteroüreterostomi ve abdo-minoplasti yapılmak üzere elektif olarak ameliyata alındı. Fizik muayenesinde mikrog-nati, hipertelorizm, burun kökü basıklığı, abdominal kas anomalisi saptandı (Resim 1,2). Anamnezinde sık tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarının olduğu öğrenildi. Motor ve mental gelişimi yeterli olan hastanın solunum ve kardiyovasküler sistem değerlendirilmelerinde bir özellik saptanmadı. Ameliyat öncesi rutin biyokimyasal değerlerin normal sınırlarda olduğu gözlemlendi.

Premedikasyonda midazolam (0,05 mg kg⁻¹) ve ketamin (0,5 mg kg⁻¹) intravenöz uygulandı. Ameliyathanede elektrokardiyogram, periferik oksijen



RESİM 1: Olgu 2'nin yüz görünümü.



RESİM 2: Olgu 2'nin karın kaslarının görünümü (Lateral Pozisyon).

satürasyonu, endtidal karbondioksit, invaziv arter monitörizasyonu takibi yapılarak anestezi induksiyonu için tiopental (5 mg kg⁻¹) ve roküronyum (0,6 mg kg⁻¹) intravenöz olarak kullanıldı. Zor hava yolu ile karşılaşılabilirdiğinden laringeal maske, farklı laringoskop seçenekleri hazır bulunduruldu. Hastanın preoksijenizasyonu sonrasında ventilasyona başlandı ve orotrakeal entübe edilerek basınç kontrollü modda; frekansı 18 dk⁻¹, basınç desteği 10-12

cmH₂O ile tidal volüm 8-10 mL kg⁻¹ sağlanacak şekilde, inspirasyon-ekspirasyon oranı 1:1.5, PEEP 5 cmH₂O ve FiO₂ %40 parametreleri ile ventile edildi. Postoperatif ağrı kontrolü sağlamak için torakal 12. vertebra ve lomber birinci vertebra aralığından epidural kateter takıldı. Peroperatif ve postoperatif dönemde epidural kateterden devamlı %0,125 bupivakain, 5 mL saat⁻¹ infüzyonu ile analjezi sağlandı. Cerrahi süresi 510 dakika olan hasta hemodinamik açıdan stabil seyretti (ortalama arter basınçları 70-85 mmHg, kalp atım hızı 95-110 dk⁻¹). Peroperatif hastaya 70-80 mL saat⁻¹ kristaloid solüsyonu (%2 dekstroze ringer laktat), 12,5 mL kg⁻¹ kolloid solüsyonu verildi. Hastanın 100 mL saat⁻¹ idrar çıkışı oldu. Toplam 100 mL kadar kanaması olan hastada kan transfüzyonuna gerek duyulmadı. Anestezi sonlandırıldıktan sonra yeterli spontan solunumu oluşturamayan hasta orotrakeal entübe olarak yoğun bakım ünitesine alındı. Ameliyat sonrası altıncı saatte yeterli şuur düzeyi ve spontan solunum sağlandıktan sonra kontrollü olarak ekstübe edildi. Yirmi dört saat sonunda da problemi olmayan hasta servise transfer edildi.

TARTIŞMA

Prune-Belly sendromunun klasik triadı; abdominal kasların yokluğu, üriner sistem anomalileri ve inmemiş testislerdir.¹ Sendrom adını karın duvarındaki değişikliklerden almaktadır.^{3,4} Sık olarak pulmoner, kardiyak, iskelet ve gastrointestinal anormallikler eşlik etmektedir.⁵ Patogenezi kesin olarak bilinmemekle birlikte, enfeksiyöz ve/veya teratojen nedenlerin multifaktöriyel etkisine bağlı inutero embriyolojik gelişimdeki değişiklikler sebebiyle meydana geldiği düşünülmektedir.⁶ Etiyolojisinde yer alan oligohidroamniosun tipik yüz görünümü, abdominal duvar hipoplazisi, inmemiş testis, pulmoner hipoplazinin nedeni olduğu düşünülmektedir. Üriner sistem anomalileri, ureter dilatasyonu, megakist ve hidronefroza kadar değişiklik gösterebilmekte, anomaliler; veziköüretal reflü ve üriner sistem enfeksiyon sıklığını arttırabilmektedir. Prune-Belly sendromunda prognozu belirleyen renal sistem bozukluğunun derecesi ve pulmoner hipoplazidir. Bu grup hasta var olan renal sorunları nedeniyle ilerleyen dö-

nemde diyalize ihtiyaç duyabilmektedir. Abdominal kasların yokluğu kozmetik bir sorun olmasının yanı sıra hastanın öksürük refleksinin azalmasına, diyafragmanın yeterince kullanılmaması ise atelettazi ve sık akciğer enfeksiyonlarının görülmesine neden olmaktadır.

Prune-Belly sendromunda daha çok üriner ve solunum sistemi anomalileri ile karşılaşıldığı için preoperatif, peroperatif ve postoperatif dönemde anestezi yönetimi sırasında karşılaşılabilecek sorunlara karşı hazırlıklı olunmalıdır.⁷ Preoperatif dönemde hastanın hipertelorizm, mikrognati, Potter yüzü, burun kökü basıklığı, epikantusta kıvrımlar, abdominal kas güçsüzlüğü, düşük kulaklar, talipes ekinovarus deformitesi, konjenital kalça dislokasyonu, ekstremit ve parmakların yokluğu, polidaktili gibi fenotipik özelliklerinin olup olmadığı dikkatlice incelenmelidir.⁸ İkinci olgumuzda hipertelorizm, mikrognati, burun kökü basıklığı epikantal kıvrımlar, düşük kulaklar ve belirgin abdominal kas güçsüzlüğü olduğu gözlenmiştir. Prune-Belly sendromlu hastalarda larinksin pozisyonunun sefale yönelmesi ve yüzdeki anatomik değişiklikler nedeniyle zor hava yolu olguları bildirilmiştir.⁹ Hastalarımızda hava yolu yönetimi açısından bir zorlukla karşılaşmamıştır, fakat Prune-Belly sendromlu hastalarda zor hava yolu ile ilgili tüm hazırlıklar yapılarak anestezi indüksiyonuna başlanılmış, nöromusküler kullanılmadan hava yolu açıklığı kontrol edilmesinin önlem olabileceği düşünülmüştür. Bu nedenle birinci olguda nöromusküler bloker kullanılmamış, ikinci olguda ise kısa etkili ve sugammadex ile antagonize edilebilen roküronyum tercih edilmiştir. Barış ve ark.nın olgu sunumlarında, üç saati geçmeyen olgularda laringeal maske kullanımının güvenli olduğu bildirilmiştir.⁹ Prune-Belly sendromlu hastalarda, var olan anatomik güçlüklerin yanı sıra anestezi sırasında ve sonrasında da fonksiyonel rezidüel kapasite, total akciğer kapasitesinin azalmasının, ek olarak pnömoperitonyum ve trendelenburg pozisyonu gibi etkenlerin atelettazi riskini arttırdığı bildirilmiştir.¹⁰ Sunulan ilk olguda, laparoskopik cerrahi olması açısından postoperatif solunumsal komplikasyon görülme olasılığının artabileceği düşünülmüş, aynı zamanda bu dö-

nemde rezidüel nöromusküler bloker etkisini ortadan kaldırmak, akciğer volümlerinin daha az etkilenmesini sağlamak amacıyla nöromusküler bloker kullanılmamıştır. Remifentanil infüzyonu ve sevofluran kombinasyonu anestezi idamesi ve cerrahi için yeterli olmuş, hemodinamik açıdan stabil olan hastanın ek medikasyona ihtiyacı olmamıştır. Hastada SIMV+PS modu kontrole modlara oranla daha iyi ventilatör uyumu sağlayacağı düşünüldüğü için tercih edilmiştir. İşlem sırasında ventilasyon ve cerrahi konfor açısından bir sorun yaşanmamış, nöromusküler bloker ihtiyacı olmamıştır. Hasta PS modu kullanılarak başarı ile ekstübe edilebilmiştir. Fakat ikinci olgu sunumunda, cerrahinin uzun sürmesi, abdominoplasti yapılması ve cerrahinin akciğer fonksiyonlarına olumsuz etkisi nedeniyle hasta, postoperatif dönemde yoğun bakım desteğine ihtiyaç duymuştur. Uygulanan cerrahide, insizyon hattının büyük ve geniş olması, peroperatif ve postoperatif dönemde kullanılacak opioid miktarının azaltılması, solunum kaslarının daha etkin kullanılabilmesi amaçlanarak epidural analjezi yöntemi uygulanmıştır. Bu yolla cerrahi sırasında da analjezi sağlanması ve yeterli analjezi düzeyi elde etmek için epidural infüzyon peroperatif dönemde başlanmış, fakat erken postoperatif dönemde ekstübasyonu kolaylaştırmamıştır. Bu sonuçta, abdominoplasti sonrasında birinci olguya oranla artan intraabdominal basınç ve bozulmuş diyafragma fonksiyonlarının da etkisi olduğu düşünülmüştür.

Prune-Belly sendromlu çocuklarda akciğer problemleri intrauterin pulmoner hipoplazi ile başlarken, ilerleyen dönemlerde tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile seyredebilmektedir.⁷ Bu hasta grubunda, karın kaslarının olmaması nedeniyle oksürük ve akciğerlerin kendini koruma mekanizmaları yetersizdir. Özellikle postoperatif dönemde pulmoner enfeksiyona daha yatkındırlar. Ekstübasyon için yeterli solunum eforunun sağlanması daha uzun zaman alabilir ve mekanik ventilatör desteğine ihtiyaç duyabilirler. Henderson ve ark., 1959-1984 yılları arasında Prune-Belly sendromlu 36 hastayı içeren bir seri sunmuş, hastalardan sekizi postoperatif dönemde solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle tedaviye ihtiyaç duymuştur.

Tekrarlayan cerrahi girişimler sırasında, %50'sine spontan solunumda anestezi idamesi sağlamış, %75'ine mekanik ventilasyon uygulanmıştır.¹¹

Bu sendromda böbrek fonksiyonları sıklıkla etkilenmektedir, bu nedenle verilen anestezi ajanlarının böbrek yolu ile eliminasyonu göz önünde bulundurulmalı ve sıvı yönetiminde dikkatli olunmalıdır.⁸ Her iki hastada sıvı yönetiminde, idrar çıkışı, hemodinamik parametreler göz önünde bulundurulmuş, ikinci olguda ek olarak alınan kan gazları ile ozmolarite de takip edilmiştir.

Sunulan olgularda veziköüretro reflü nedeniyle böbrek fonksiyonları azalmasına rağmen, üre ve kreatinin değerleri normal sınırlarda idi ve yetmezlik tablosu bulunmamaktaydı buna rağmen anestezi idamesinde özellikle eliminasyonu karaciğerden olan tiyopental, ester hidrolizine uğrayan, kısa etkili bir opioid olan remifentanil ve kısa etkili bir nöromusküler bloker olan roküronyum tercih edildi. Roküronyumun temel atılım yolu karaciğer olmasına rağmen idrar yoluyla da atılmaktadır. Renal yetmezlikli hasta grubunda roküronyumun klirensinin azaldığı, etki süresinin ve derlenmenin uzadığını bildiren çalışmalar mevcuttur.¹² Son dönem renal yetmezlikli çocuk hasta grubunda 0,3 mg kg⁻¹ roküronyumun sağlıklı çocuk grubuna oranla etki süresini uzatmadığı, fakat başlama süresini uzattığı; renal atılımının uygulanan doza bağlı olarak arttığı düşünülmüştür. Bunlara ek olarak, böbrek yetmezliğinin süresi, hastanın kullandığı ilaçlar, diyaliz uygulaması da eliminasyonu etkileyen faktörler olarak bildirilmiştir.¹³

Prune-Belly sendromu, pek çok sistemi etkileyen kompleks bir sendromdur; zor entübasyon riski taşıyan anatomik değişiklikler, konjenital kardiyak defekt olasılığı, renal fonksiyon bozukluğu, pulmoner hipoplazi ve ön batin duvar defekti hastaların anestezi uygulaması açısından riskli grupta olmasının nedenlerindedir. Bu nedenle preoperatif dönemde, muhtemel sorunlar düşünülerek tüm sistem değerlendirilmeleri yapılmalı ve her olgunun taşıdığı klinik özelliklere, uygulanan cerrahiye göre anestezi sonrasında yoğun bakım desteğine ihtiyaç duyulabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Moerman P, Fryns JP, Goddeeris P, Lauweryns JM. Pathogenesis of the prune-belly syndrome: a functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia. *Pediatrics* 1984;73(4):470-5.
2. Özcan A, Günal A, Alömeroğlu M. [Association of Prune Belly syndrome and horse shoe kidney]. *Gulhane J Med* 2008;50(4):276-8.
3. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-belly syndrome in two children and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2006;23(4):342-5.
4. Woods AG, Brandon DH. Prune belly syndrome. A focused physical assessment. *Adv Neonatal Care* 2007;7(3):132-43;quiz 144-5.
5. Holder JP. Pathophysiologic and anesthetic correlations of the prune-belly syndrome. *AANA J* 1989;57(2):137-41.
6. Sutherland RS, Mevorach RA, Kogan BA. The prune-belly syndrome: current insights. *Pediatr Nephrol* 1995;9(6):770-8.
7. Baum VC, O'Flaherty JE. Prune-Belly syndrome. *Anesthesia for Genetic, Metabolic and Dysmorphic Syndromes of Childhood*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2007.p.314-20.
8. Soliman D, Cladis FP, Davis JP. The pediatric patient. In: Fleisher LA, ed. *Anesthesia and Uncommon Diseases*. 6th ed. Philadelphia: Saunders; 2012. p.616-7.
9. Barış S, Karakaya D, Ustün E, Tür A, Rizalar R. Complicated airway management in a child with prune-belly syndrome. *Paediatr Anaesth* 2001;11(4):501-4.
10. von Ungern-Sternberg BS, Hammer J, Schibler A, Frei FJ, Erb TO. Decrease of functional residual capacity and ventilation homogeneity after neuromuscular blockade in anesthetized young infants and preschool children. *Anesthesiology* 2006;105(4):670-5.
11. Henderson AM, Vallis CJ, Sumner E. Anaesthesia in the prune-belly syndrome. A review of 36 cases. *Anaesthesia* 1987;42(1):54-60.
12. Robertson EN, Driessen JJ, Booij LH. Pharmacokinetics and pharmacodynamics of rocuronium in patients with and without renal failure. *Eur J Anaesthesiol* 2005;22(1):4-10.
13. Driessen JJ, Robertson EN, Van Egmond J, Booij LH. Time-course of action of rocuronium 0.3 mg.kg-1 in children with and without end-stage renal failure. *Paediatr Anaesth* 2002; 12(6):507-10.