

Bartter Sendromlu Çocukta Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management of a Child with Bartter's Syndrome: Case Report

Dr. Hülya GÖNEN,^a
Dr. Ayda TÜRKÖZ^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Başkent Üniversitesi İstanbul Uygulama ve
Araştırma Merkezi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 04.10.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 16.12.2010

*Bu olgu sunumu TARK 2009
(28 Ekim-1 Kasım 2009, Antalya)'da poster
olarak tebliğ edilmiştir.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Hülya GÖNEN
Başkent Üniversitesi İstanbul Uygulama ve
Araştırma Merkezi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
mutluhly@hotmail.com

ÖZET Bartter Sendromu, hipokalemik hipokloremik metabolik alkaloz, hiperaldosteronizm, hiperreninemi ve böbreklerin juxtaglomerüler aparatının hiperplazisiyle karakterize nadir görülen konjenital bir hastalıktır. Karakteristik olarak bu hastalar normotansif olmalarına rağmen hipovolemik olabilirler. Vazopresörlere belirgin direnç gösteren instabil baroreseptör cevaplarına sahiptirler. Bu nedenle anestezi yönetimlerinde hemodinamik instabilite ile birlikte sıvı, asit-baz ve elektrolit inbalansı sorun yaratan özellikli problemlerdir. Dokuz yaşında 22 kg ağırlığındaki olgumuza adenoidektomi planlandı. Hasta cerrahi süresince hemodinami açısından stabildi. Hipovolemi, asit-baz durumu ve elektrolit dengesi ele alındı. Bartter Sendromlu hastanın anestezi yönetiminde sadece anestezi tekniği değil ameliyat öncesi ve sonrası bakım da dikkate alınmalıdır. Bu yazımızda Bartter Sendromunun patofizyolojisinin ışığında anestezi yaklaşımın anlatıldığı vaka sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Bartter sendromu; anestezi, genel

ABSTRACT Bartter's syndrome is a rare congenital disorder characterized by hypokalemic hypochloreaemic metabolic alkalosis, hyperaldosteronism, hyperreninaemia and hyperplasia of the juxtaglomerular apparatus of the kidneys. Characteristically, although these patients are normotensive they may be hypovolemic. They may have unstable baroreceptor responses and show marked resistance to vasopressors. Hence, fluid, acid-base and electrolyte imbalances along with haemodynamic instability pose particular problems in their anaesthetic management. A nine-year-old boy, weighing 22 kg, a known case of Bartter's syndrome, was scheduled for adenoidectomy. The patient was haemodynamically stable throughout surgery. Hypovolemia, acid-base status and electrolyte imbalance were treated. The anaesthetic management of a patient with Bartter's syndrome must take into account, not only the anaesthetic technique, but also the preoperative and postoperative care of the patient. In this report we are presenting anesthetic management of an child patient who underwent a pediatric patient undergoing adenoidectomy.

Key Words: Bartter syndrome; anesthesia, general

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2011;9(3):219-21

Bartter Sendromu; şiddetli hipokalemik alkaloz, plazma renin aktivitesinde artış, anjiyotensin II'ye duyarsızlık, normal veya azalmış Na⁺, Cl⁻ ve kan basıncı değerleri ile karakterize nadir görülen bir sendromdur.¹ Klasik Bartter Sendromu, Gitelman Sendromu ve Neonatal Bartter Sendromu olarak 3 formu vardır.² Anestezi yönetiminde sıvı ve elektrolit dengesinin preoperatif sağlanması ve böbrek aracılığıyla atılan ilaçlara alternatif ilaçların tercih edilmesi önemlidir. Literatürde Bartter Sendromu ta-

nısı olup ameliyat edilen 8 adet olgu sunumu mevcuttur: Sezeryan, orşiopeksi, koroner arter baypas greftleme, mastektomi, rektum tümörü nedeniyle anterior rezeksiyon, ortognatik cerrahi ve renal transplantasyon.³⁻¹⁰ Bu sunumlarda; peroperatif hazırlık, asit-baz ve elektrolit dengesizliğinin düzeltilmesi, volüm açığının takibi, trombosit pıhtılaşma defekti ile ilgili anestezi yaklaşımları sunulmuştur.

Bu vaka sunumunda Bartter sendromu tanılı bir hastaya adenoidektomi ve odontojenik kist eksizeyonu sırasında uygulanan anestezi yönetimi sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında, 22 kg Klasik Bartter Sendromu tanısı olan erkek çocuk adenoidektomi ve kist eksizeyonu için başvurdu. Hastanın preoperatif değerlendirilmesinde; Bartter Sendromu'na ek bir tanısı yoktu. Doğumdan bir ay sonra Bartter Sendromu tanısı alan ve geçirilmiş operasyon hikayesi olmayan hasta kalınor kaşe 4x1, endol kapsül 25 mg 2x1, Mg diaspol tb kullanıyordu. Bilgilendirme onayı alınan hastaya preoperatif 60 mL saat⁻¹ 1/3 İzodeks açlık saati olan 02⁰⁰'den itibaren IV yoldan başlandı. Tiroid fonksiyon testleri ve kanama profili normal sınırdıydı.

Ameliyat sabahı premedikasyon olarak 2 mg midazolam po verildi. Standart monitörizasyona ek olarak sinir kas kavşağı monitörizasyonu için akselerometri cihazı (TOF-Watch SX Organon, Ireland, 2007) yerleştirildi. İşlem süresi 2 saati geçmeyeceği düşünüldüğü için idrar sondası takılmadı. İndüksiyonda; 2,5 mg kg⁻¹ propofol, 0,5 µg kg⁻¹ fentanil, 0,5 mg kg⁻¹ rokuronyum verildi. Kas gevşetici verilmesini takiben 2. dakikada, TOF %0 olduğunda 6,0 numaralı spiralli tüp ile endotrakeal entübasyon gerçekleştirildi. İdamede; 0,8 mg kg⁻¹ sa⁻¹ propofol ve 0,3 µg kg⁻¹ dk⁻¹ remifentanil infüzyonları verildi. ET CO₂ 35 mm Hg kalacak şekilde kontrol mekanik ventilasyonla ventile edildi. İndüksiyonda; kan basıncı 144/97 mmHg, kalp hızı 134 vuru dk⁻¹ idi. Ameliyat sırasında sistolik kan basıncı 94-124 mmHg, diyastolik kan basıncı 54-91 mm Hg, ortalama kan basıncı 97-102 mm Hg, kalp hızı 87-130 vuru dk⁻¹ arasında seyretti. Operasyon sırasında alınan ilk kan gazında; K⁺ 2,0 mmol/L, Ca⁺² 0,97

mmol/L, HCO⁻³ 35 mmol/L, pH 7,50 idi. Hipokalemik metabolik alkalozaya yönelik olarak K⁺ replasman tedavisine başlandı. Ameliyat sonunda alınan kan gazında; K⁺ 3,5 mmol/L, Ca⁺² 1,08 mmol/L, HCO⁻³ 26 mmol/L, pH 7,39 idi.

İlk olarak maksiller kemikte destrüksiyon oluşturan kist eksize edildi, daha sonra adenoidektomi ve sağ kulaktan T tüp çıkartılması işlemleri yapıldı. Ameliyat yaklaşık olarak 1,5 saat sürdü. Analjezik olarak Paranox 240 mg suppozituar rektal yoldan yerleştirildi. İşlem sonrası infüzyonlar kapatıldıktan 5 dk sonra hasta uyandı ve ekstübasyon gerçekleştirildi. 30 dk uyanma odasında takip edildikten sonra servise gönderildi. Postoperatif 2. günde taburcu edildi. Ameliyat süresinde kardiyak aritmi, hemodinamik bozukluk görülmedi. Hastanın preoperatif ve intraoperatif elektrolit ve kan gazı değerleri Tablo 1 ve Tablo 2'de verilmiştir.

TABLO 1: Preoperatif laboratuvar değerleri

	Sonuçlar	Unit	Normal değerler
Hb	12,1	g/dl	12-15
Htc	33,8	%	34-45
BK	11,3	bin/uL	4,5-11
Plt	273	bin/uL	150-400
BUN	14	mg/dl	6-21
Kreatinin	0,5	mg/dl	0,5-1
Na ⁺	137	mmol/L	135-146
K ⁺	3,6	mmol/L	3,5-5,2
Ca ⁺²	9,3	mg/dl	8,5-10,5
Mg	1,4	mg/dl	1,6-3
Cl ⁻	94	mmol/L	95-110

TABLO 2: İntraoperatif laboratuvar değerleri

Dakikalar	10'	30'	60'
pH	7,50	7,45	7,39
PaCO ₂ (mmHg)	44	45	46
PaO ₂ (mmHg)	73	66	60
BE (mmol/L)	6,7	6,5	2,3
HCO ₃ ⁻ (mmol/L)	33	31,3	27,8
K ⁺ (mmol/L)	2,0	2,5	3,1
Hb (g/dL)	11,2	11,8	12,4
Ht (%)	36	38	40

TARTIŞMA

Bartter Sendromu'nun anestezi yönetiminde dikkat edilmesi gereken önemli ayrıntılar mevcuttur. Bu olgularda idrar ile Na^+ , K^+ Cl^- atılımı artmıştır. Primer defekt; Henle Kulpu'nun çıkan kolunda NaCl reabsorbsiyon bozukluğu olduğu için idrarla K^+ kaybı, poliüri, intravasküler vücut sıvı volümünün azalması, üzerinde durulması gereken konulardır.⁵ Tedavide; K^+ tutucu diüretikler, prostoglandin sentetaz inhibitörleri kullanılmaktadır.⁴ Kaptopril gibi ACE inhibitörleri anjiyotensin II üretimini inhibe ederek plazma K^+ düzeyini artırırlar ve hipokalemiye bağlı semptomları düzeltirler. Hastaların uzun dönem takiplerinde tübulointerstisyel hastalık ve son dönem böbrek hastalığına gidiş görülebilmektedir.¹¹ Ayrıca tedavide kullanılan nonsteroid antiinflatuar ilaçlar nedeniyle karaciğer hasarı, hematopoetik toksisite, sindirim sisteminde duyarlılık ve peptik ülser açısından dikkatli olunmalıdır. Bu nedenle preoperatif hazırlıkta böbrek fonksiyon bozukluğu, karaciğer, hematopoetik sistem ve GIS ayrıntılı sorulanmalıdır. Elektrolit dengesizlikleri düzeltilmeli ve açlık döneminde sıvı replasmanı yapılmalıdır. Roelofse ve ark. 22 yaşında ortognatik cerrahi uygulanacak hastalarını K^+ değeri $2,4 \text{ mmol L}^{-1}$ olması nedeniyle preoperatif 2 gün oral potasyum klorid, 3. gün K^+ infüzyonu tedavisi sonrası ameliyata alabilmişlerdir.¹ Preoperatif değerlendirmede; Kalinor, Endol, Mg Diasporal ilaçlarını kullanan olgumuzda K^+ değeri $3,6 \text{ mmol L}^{-1}$ olduğu

için replasman tedavisi yapmadık. Bu hastalarda artmış diürece bağlı hipovolemi nedeniyle santral venöz kateter volüm ve basınç takibi açısından gerekli olabilir. Olgumuza kısa süreli ve komplike olmayan bir cerrahi girişim uygulandığı için kateter gereksinimi duyulmadı. Hemodinamik stabilite, hızlı ve etkili derlenme için indüksiyon ve idamede antiemetik etkili propofol tercih edildi. Vetrugno ve ark. elektif koroner baypas cerrahisi uygulanan Bartter Sendromlu vakalarında metabolik alkalozun volüm kaybıyla kuvvetli bir şekilde bağlantılı olduğunu savunmuşlar ve hipovoleminin önüne geçmek için ameliyat öncesi 1000 mL Ringer laktat solüsyonu vermişlerdir.³ Olgumuzda preoperatif 70 mL kg^{-1} 1/3 İzodex sıvı infüzyonu yapıldı. Ameliyat sırasında da minimal cerrahi kayıp düşünülerek sıvı tedavisi 100 mL saat^{-1} olacak şekilde ayarlandı. Bartter Sendromu tanılı hastalarda hipokalemi, hayatı tehdit edici aritmilere ve uzamış paralizye sebep olabilir.⁹ Bu nedenle olgumuzda kas gevşemesi sinir stimülatörü kullanılarak takip edildi.

Sonuç olarak; Bartter Sendromu anestezi yönetiminde; preoperatif dönemde organ fonksiyonları, sıvı dengesi, elektrolit inbalansının sıvı replasmanı, intraoperatif dönemde anestezi yöntemi, aritmi, rezidü kas gevşetici etkisi postoperatif dönemde de erken oral hidrasyon önerilmektedir. Kısa süreli ve kompleks olmayan bir cerrahi girişimde bile elektrolit dengesizliği görülmesi bu tanıya sahip hastalarda peroperatif izlemin önemini göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Bartter FC, Pronove P, Gill JR, Maccardle RC. Hyperplasia of the juxtaglomerular complex with hyperaldosteronism and hypokalemic alkalosis. A new syndrome 1962. *J Am Soc Nephrol* 1998;9(3):516-28.
2. Önal H, Adal E, Ercan O. [Bartter's syndrome] *Turkish Archives of Pediatrics* 2006;41(2):74-80.
3. Brimacombe JR, Breen DP. Anesthesia and Bartter's syndrome: a case report and review. *AANA J* 1993;61(2):193-7.
4. Kannan S, Delph Y, Mooseley HS. Anaesthetic management of a child with Bartter's syndrome. *Can J Anaesth* 1995;42(9):808-12.
5. Vetrugno L, Cheli G, Bassi F, Giordano F. Cardiac anesthesia management of a patient with Bartter's syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2005;19(3):373-6.
6. Momeni M, Lois F, Jacquet L. Vasodilatory shock during cardiopulmonary bypass in Bartter syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2008;22(5):746-7.
7. Seto A, Nijjima K, Takenaka I, Kadoya T. [Anesthetic management of a patient with Bartter's syndrome]. *Masui* 1999;48(4):434-6.
8. Higa K, Ishino H, Sato S, Dan K. Anesthetic management of a patient with Bartter's syndrome. *J Clin Anesth* 1993;5(4):321-4.
9. Roelofse JA, Van der Westhuyzen AJ. Anesthetic management of a patient with Bartter's syndrome undergoing orthognatic surgery. *Anesth Prog* 1997;44(2):71-5.
10. Ueki R, Okutani R, Fukushima A, Tsuji T, Ohata H, Tashiro C. Perioperative endocrinological findings in a patient with Bartter's syndrome and living-related renal transplantation. *J Anesth* 2000;25;14(2):105-8.
11. Bhandari S. The pathophysiological and molecular basis of Bartter's and Gitelman's syndromes. *Postgrad Med J* 1999;75(1):391-6.