

Aicardi Sendromunda Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management in Aicardi Syndrome: Case Report

Çiğdem YILDIRIM GÜÇLÜ,^a
Zekeriyya ALANOĞLU,^a
Menekşe ÖZÇELİK,^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: 01.10.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 18.02.2014

Bu çalışma, 2012 Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 46. Ulusal Kongresi (7-11 Kasım 2012, Girne)'nde poster olarak sunulmuştur.

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

doi: 10.5336/anesthe.2013-37763

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

ÖZET Aicardi sendromu, korpus kallozum agenezi, koryoretinopati ve infantil spazm ile karakterize X bağlı dominant geçiş gösteren genetik bir hastalıktır. Bu hastalarda belirgin hipotoni ve aspirasyon pnömonisi için artmış riskle beraber oküler kolobom, kostovertebral anomaliler, elektroensefalografi bozuklukları, kognitif bozukluk ve psikomotor gelişme geriliği görülür. X-bağlı dominant geçiş gösteren hastalığın prognozu kötüdür ve sıklıkla aspirasyona sekonder respiratuar problemler nedeniyle ölüm gözlenir. Bu hastaların anestezi yaklaşımı özelliklidir. Bu çocukların anestezi yönetiminde dikkat edilecek noktalar: zor hava yoluna sahip olabilecekleri, reflü nedeniyle indüksiyonda aspirasyon riskinin olması ve mutlaka epileptiform aktivite açısından intraoperatif monitörize edilmeleri gerekliliğidir. Bu olguda, laparoskopik Nissen fundoplikasyonu ve gastrotomi açılması planlanan hastadaki anestezi deneyimimiz tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Aicardi sendromu; hava yolu yönetimi

ABSTRACT Aicardi syndrome is an X linked dominant genetic disease which is characterized by corpus callosum agenesis, chorioretinopathy and infantile spasm. Besides coloboma, costovertebral anomalies, electroencephalographic disturbances, cognitive disfunctions and psychomotor development retardation, significant hypotonia and increased risk for aspiration pneumonia seen in these patients. The prognosis of this X linked dominant disease is poor and generally death is seen due to respiratory problems related with aspiration. The anesthetic management of these patients have important issues. The points that must be considered in anesthetic management of these children are: they may have difficult airway, the risk of aspiration due to reflux, they must be monitorized in order to see epileptiform activity intraoperatively. We discussed the anesthetic management of a case undergoing laparoscopic Nissen fundoplication and gastrotomy opening.

Key Words: Aicardi syndrome; airway management

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2015;13(2):91-3

Aicardi sendromu, korpus kallozum agenezi, koryoretinopati ve infantil spazm ile karakterize X-bağlı dominant geçiş gösteren genetik bir hastalıktır.¹ Bu hastalarda belirgin hipotoni ve aspirasyon pnömonisi için artmış riskle beraber oküler kolobom, kostovertebral anomaliler, elektroensefalografi bozuklukları (EEG), kognitif bozukluk ve psikomotor gelişme geriliği görülür. Bu hastaların solunumsal sıkıntıları, epileptik nöbetlerin kontrolü ve zor hava yolu nedeniyle anestezi yaklaşımaları özelliklidir. Bu olgu sunumunda, laparoskopik nissen fundoplikas-

yonu (LNF) ve gastrostomi açılması planlanan dört yaşındaki hastada anestezi deneyimimizi tartıştık.

OLGU SUNUMU

Dört yaşında 20 kg kız hasta çocuk cerrahisi servisine sık akciğer enfeksiyonu ve şiddetli yutma güçlüğü şikayeti ile başvurdu. Gastroözofageal reflü ön tanısı ile kabul edilen hastanın fiziksel görünümünde mikrosefali vardı ve prenatal dönemde, 32. haftada korpus kallozum agenezi tanısı almıştı. Hikâyesinden postnatal yedinci günde epileptik nöbetlerinin başladığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde mental ve motor gerilik, belirgin hipotoni mevcuttu. Yatışında mevcut olan akciğer enfeksiyonu sebebiyle ampisilin sulbaktam tedavisi almakta olan hastanın, sonrasında dinlemekle akciğer sesleri kaba idi. Preoperatif kan tetkikleri normaldi. Hastanın ailesinden onam alındıktan sonra LNF ameliyatı ve gastrostomi açılması planlandı. Operasyona kadar aldığı antiepileptik tedavinin devam etmesi önerildi. Hasta ameliyathaneye alındıktan sonra noninvaziv kan basıncı, EKG, oksijen saturasyonu ve bispektral indeks (BIS) monitörize edildi. İndüksiyon öncesinde nazogastrik sonda uygulandı. Nazogastrik sonda aspire edildikten sonra indüksiyonda 1 mg/kg lidokain, 3 mg/kg propofol ve 0,5 mg/kg remifentanil uygulandı, kas gevşetici uygulanmadı. Uygun maske ile preoksijenizasyon uygulandıktan sonra Mallampatisi III olan hastaya, spontan solunumunun baskılanmasıyla Macintosh laringoskop ve 5 numaralı tüp ile endotrakeal entübasyon yapıldı. Entübasyon sırasında Cormack lehane skoru III olarak gözledi, ancak bası ve guide yardımıyla entübasyon yapıldı. Anestezi idamesinde %50 O₂ ve %50 N₂O ve %2-3 sevofluran kullanıldı. MAC 1,3 değerinde tutuldu. BIS değerleri 40-45 civarında seyretti. Hastaya öncelikle ultrasonografi (USG) eşliğinde kateter takıldı ve sonrasında laparoskopik Nissen yapıldı. Operasyon boyunca cerrahi olarak da gerek duyulmadığı için kas gevşetici yapılmadı ve BIS monitörü üzerindeki EEG trasesi ile nöbet aktivitesi takip edildi ve nöbet gözlenmedi. Operasyon boyunca hemodinamik olarak stabil seyreden hastanın ekstübasyonunda herhangi bir problemle karşılaşmadı, ekstübe edilen hasta, çocuk cerrahi yoğun bakımına devredildi.

TARTIŞMA

Aicardi sendromu tanısı olan bu olguda, LNF operasyonu sırasındaki anestezi özellikler anlatıldı. Nadir görülen bir genetik anomali olan Aicardi sendromu, ilk defa 1965 yılında Aicardi ve ark. tarafından infantil spazm, korpus kallozum agenezi ve koryoretinopati triadı olarak tanımlanmıştır.¹ Beraberinde mikrosefali, mikroftalmi, hemifasiyal asimetri, mental gerilik, epileptik nöbetler, kosto-vertebral anomaliler ve yarı dudak-damak da eşlik edebilir.² Bu sendroma eşlik eden üçüncü ventrikül kolloid kisti literatürde yer almaktadır.³ Bu hastalığın insidansı 1/10 000-1/1 000 000 olarak bildirilmiştir.³ X-bağlı dominant geçiş gösteren hastalığın prognozu kötüdür ve sıklıkla aspirasyona sekonder respiratuar problemler nedeniyle ölüm gözlenir.

Fiziksel özellikleri (yüz ve vertebra anomalileri) nedeniyle bu hastalarda hava yolu problemleri ile karşılaşılabilir. Bu olguda fiziksel özellik olarak mikrosefali mevcuttu. Hastaneye ilk kabulünde aktif akciğer enfeksiyonu vardı. Tedavisi tamamlandı, semptomları düzeldikten sonra detaylı preoperatif değerlendirme sonrasında operasyon için hazırlandı. Fizik muayenesinde Mallampatisi III olarak tespit edilen hasta için zor hava yolu ve zor entübasyon hazırlığı yapıldı (değişik numaralarda laringoskop ve LMA). Operasyon odasına alındıktan sonra rutin monitörizasyonun ardından nazogastrik sondası aspirasyon riskini azaltmak amacıyla aspire edildi. Bu hastalarda gastroözofageal reflünün de olması indüksiyon öncesinde mutlaka nazogastrik sonda kullanımını gerektirmektedir. Hızlı seri indüksiyon bu hastalarda aspirasyon, tercih edilen indüksiyon yöntemi olabilir.

Bu hastalarda sık karşılaşılan problemlerden biri de artmış hava yolu rezistansıdır.⁴ Bu çocuklarda sık görülen reflüye sekonder akciğer enfeksiyonları da artmış hava yolu rezistansına katkıda bulunmaktadır. Bu olguda ventilasyon sırasında artmış hava yolu rezistansı ile karşılaşmadı.

Hastanın belirgin hipotonisinin olması ve intraoperatif nöbet aktivitesini de gözlemlemek amacıyla indüksiyonda kas gevşetici kullanılmadı. Literatürde yalnızca bir olguda kas gevşeticinin

kullanıldığı ile ilgili bilgi olmasına karşın, bu hasta grubunun anestezi yönetimi ile ilgili yeterli veri bulunmaması da kas gevşetici kullanımını güvensiz hale getirmektedir.⁴ Mallampati skoru III olarak tespit edilen hastanın entübasyonunda herhangi bir güçlükle karşılaşılması.

Epilepsi bu sendromun önemli bir komponentidir. Özellikle erken başlangıçlı olması ve sıklıkla tonik nöbetlerle seyretmesi ile karakterizedir. Bu sendromun tanısı konduktan sonra nöbet aktivitesi gözlenmese bile bu çocukların mutlaka epilepsi yönünden araştırılmaları gereklidir.⁵ İntraoperatif dönemde nöbet aktivitesinin monitörizasyonu önemlidir. EEG ile nöbet aktivitesi takip edilebilirken, biz bu olguda intraoperatif dönemde sürekli olarak BIS monitörizasyonu da yapılarak, nöbet aktivitesi takip ettik. İdamede sevofluranın MAC değeri 1,5'ten az olacak şekilde %50 O₂ ve %50 N₂O ve %2-3 sevofluran kullanıldı. Constant ve ark. bu MAC değerinde ve azot birlikteliğinde sevofluranın epileptik açıdan daha güvenle kullanılabilce-

ğini bildirmişlerdir.⁶ Bu tür olgularda genel anestezi ve laparoskopik cerrahi gibi minimal invaziv cerrahi daha çok tercih edilmektedir. Antikonvülzan tedavinin operasyona kadar devam edilmesi ve postoperatif dönemde en erken dönemde başlaması önemlidir.

Bu tür hastalarda karşılaşılabilecek zorluklardan biri de damar yolu açılmasıdır. Hatta tekrarlayan damar yolu girişimleri ile nöbet aktivitesi tetiklenebilir. Bu olguda damar yolu açık olarak gelmiş olan hastaya intravenöz indüksiyon uygulayabildik ve sonrasında USG eşliğinde kateter taktı.

Nadir görülen bir sendrom olan Aicardi sendromu çoğunlukla sık akciğer enfeksiyonu ve nöbetlerle kendini gösterir. Bu çocukların anestezi yönetiminde dikkat edilecek noktalar: zor hava yoluna sahip olabilecekleri, reflü nedeniyle indüksiyonda aspirasyon riskinin olması ve mutlaka epileptiform aktivite açısından introperatif monitörize edilmeleri gerekliliğidir.^{7,8}

KAYNAKLAR

1. Aicardi J, Lefebvre J, Leriche-Koechlin A. A new syndrome: spasm inflexion, callosal agenesis, ocular abnormalities. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1965;19(Suppl):609-10.
2. Rosser T. Aicardi syndrome. *Arch Neurol* 2003;60(10):1471-3.
3. Cengiz ŞL, Erdi MF, Demir LS, Baysefer A. [Third ventricle colloid cyst accompanying Aicardi syndrome: a case report]. *Gulhane Med J* 2010;52(1):52-4.
4. Terakawa Y, Miwa T, Mizuno Y, Ichinohe T, Kaneko Y, Ka K. Anesthetic management of a child with Aicardi syndrome undergoing laparoscopic Nissen's fundoplication: a case report. *J Anesth* 2011;25(1):123-6.
5. Ramantani G, Maillard LG, Bast T, Husain RA, Niggemann P, Kohlhase J, et al. Epilepsy in Aicardi-Goutières syndrome. *Eur J Paediatr Neurol* 2014;18(1):30-7.
6. Constant I, Seeman R, Murat I. Sevoflurane and epileptiform EEG changes. *Paediatr Anaesth* 2005;15(4):266-74.
7. Gooden CK, Pate VA, Kavee R. Anesthetic management of a child with Aicardi syndrome. *Paediatr Anaesth* 2005;15(2):172-3.
8. Mayhew J. Anesthesia in a child with Aicardi syndrome. *Paediatr Anaesth* 2007;17(12):1223.