

Cornelia De Lange Sendromlu Pediatrik Hastada Anestezi ve Zor Havayolu Yönetimi

Anesthetic and Airway Management of a Pediatric Patient with Cornelia De Lange Syndrome: Letter to the Editor

Demet ALTUN,^a
Ali Emre ÇAMCI^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 01.05.2016
Kabul Tarihi/Accepted: 06.05.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Demet ALTUN
İstanbul Üniversitesi
İstanbul Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
drdemaltun@hotmail.com

Anahtar Kelimeler: Anestezi;
havayolu yönetimi; pediatri

Key Words: Anesthesia; airway
management; pediatrics

**Türkiye Klinikleri J
Anest Reanim 2016;14(2):66-8**

doi: 10.5336/anesthe.2016-51910

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

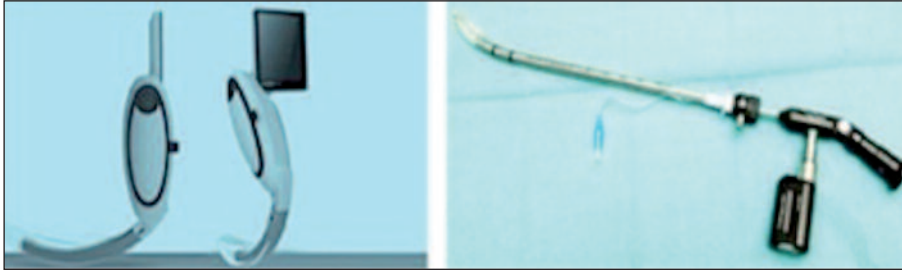
Cornelia de Lange Sendromu (CdLS), mikrosefali, orta hatta birleşen kaşlar, uzun kirpikler, basık-geniş buruna sahip dismorfik yüz görünümü, mental retardasyon, göz, kulak patolojileri, gastrointestinal ve kardiyak anomalilerin de gözlenebileceği nadir görülen bir genetik sendromdur.¹

Bu çalışmada, CdLS tanısı ile seyreden çocuk hastada McGrath® MAC videolaringoskop ve Bonfils® fiberoskop (Resim 1) ile sağlanan havayolu yönetimi tartışılmıştır.

Hastamız hipertrofik tonsil, işitme kaybı nedeni ile elektif cerrahi planlanan; CdLS tanılı, 2,5 yaşında, 14 kg erkek hastaydı. Öz geçmişinde sık tekrarlanan üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesinde mikrosefali, yüksek dar damak, mikrognati, kısa kalın boyun, sinofriz ile karakterize atipik yüz görünümü, mental retardasyon, gelişme geriliği saptanıp Mallampati 3 olarak değerlendirildi (Resim 2). Ekokardiyografisinde küçük perimembranöz ventriküler septal defekt (VSD) ve atriyal septal defekt (ASD) saptanıp, laboratuvar bulguları normal olarak değerlendirildi.

Ebeveyn anestezi onamını takiben premedikasyon uygulanmadan ameliyathaneye alınan hastaya elektrokardiografi, noninvaziv kan basıncı, periferik oksijen satürasyonu (SPO2) ve ısı monitörizasyonu uygulandı. Beklenen zor entübasyon olasılığına karşı uygun "airway", endotrakeal tüp, bleyd ve larengeal maske ayrıca Bonfils® fiberoskop ve olası trakeostomi ihtimaline karşı kulak-burun-boğaz ekibi hazırda bekletildi.

Anestezi induksiyonu %50 N₂O/O₂ ve %6 sevofluran inhalasyonla yapıldı. Damar yolu açılıp maske ventilasyonunda sorun yaşanmayan hastaya 15 µgkg⁻¹ fentanil intravenöz (IV) ve laringoskopiye kolaylaştırmak amacıyla 5 mg mivakuryum IV olarak uygulandı. Yeterli anestezi derinliği sağlanıp McGrath® MAC videolaringoskopun kamera özelliğinden yararlanılarak 2 no'lu bleyd ile glottik görünümü "Cormack-Lehane 3" olarak belirlenen has-



RESİM 1: McGrath® MAC videolaringoskop ve spiralli entübasyon tüpü yüklü Bonfils® fiberoskop.

tada entübasyon denendi. Başarı sağlanamayınca “Miller 2 no’lu” düz bleydi kullanılarak iki kez entübasyon girişimi denenmesine rağmen başarı sağlanamayan hastada maske ile ventilasyona devam edildi. Bonfils® fiberoskop 4,5 numaralı spiralli entübasyon tüpü yüklenerek, nazal oksijen ile 4 L/dk O₂ ile oksijenizasyona devam edilerek Bonfils® fiberoskop ile ikinci toplam beşinci denemede orotrakeal entübasyon (OTE) gerçekleştirildi. Soluk sonu CO₂ monitörizasyonu ve oskültasyon ile trakeal entübasyonun doğruluğu teyit edildi. Aradaki zamanda maske ile ventilasyonu sağlanan hastada SPO₂ % 97-99 arasında seyretti. Anestezi idamesi %50 O₂ + %50 N₂O,%2-3 sevofluran inhalasyonu ile sağlandı. Postoperatif solunumsal komplikasyonlara karşın 4 mg deksametazon, 1 mg/kg metilprednizolon, 10 mg pantoprazol IV ve enfektif endokardit profilaksisi uygulandı. İşlem sonunda anestezik ajanlar kesilerek spontan solunumu gelen hasta orotrakeal aspirasyonu takiben ekstübe edilerek maske ile solunumu desteklendi. Yeterli spontan solunumu sağlanan hasta derlenme odasına alındı.

Mikrognati; küçük ağız, kısa boyun, yüksek damak, temporomandibuler eklem rijiditesi nedeni ile CdLS’li hastalarda maske ventilasyon ve endotrakeal entübasyon zor olabilmektedir.² Literatürde bildirilen CdLS’li hastalarda; Mallampati 3- “Cormack Lehane 4” olarak değerlendirilmiş, spontan solunum korunarak, kas gevşetici uygulanmadan larengeal maske ile operasyonlar gerçekleştirilmiştir.² Bizim hastamızda zor entübasyon olarak değerlendirilmiş, yapılacak operasyon ağız içinde çalışmayı gerektirdiğinden başarılı OTE için alter-



RESİM 2: Cornelia de Lange sendromlu çocuk hasta.

natif zor havayolu gereci olan bonfils fiberoskoptan yararlanılmıştır.

CdLS’li hastalar irritable havayoluna sahip olup solunum sistemi enfeksiyonlarına duyarlıdır. Bu nedenle bu hastalarda yeterli anestezi derinliği sağlanmalı, endotrakeal entübasyon dikkatli bir şekilde yapılmalıdır.³ Bizim hastamızda da laringoskopi öncesi anestezi derinleştirilip, olası bronkospazma karşın medikal tedavi uygulanmıştır. Anestezinin idamesi esnasında mevcut kardiyovasküler bulgular hipoksi ve hiperkarbiye sebep olabilmektedir.³ Bizim hastamızda ASD çapı postpartum dönemden daha küçük saptanmış, peroperatif endokardit profilaksisi uygulanan hastada peroperatif hemodinamik komplikasyon görülmemiştir.

Zor havayoluna sahip CdLS’li hastalarda, küçük çaplı tüplerle bile OTE’ye olanak sağlayan Bonfils® fiberoskop alternatif havayolu aracı olarak değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Kachko L, Sanko E, Freud E, Katz J. Spinal anesthesia in a child with Brachmann-de Lange (Cornelia de Lange) syndrome. *J Anesth* 2010;24(6): 942-4.
2. Fernández-García R, Pérez Mencía T, Gutiérrez-Jodra A, López García A. Anesthetic management with laryngeal mask in a child with Brachman-de Lange syndrome. *Paediatr Anaesth* 2006;16(6):698-700.
3. Washington V, Kaye AD. Anaesthetic management in a patient with Cornelia de Lange syndrome. *Middle East J Anesthesiol* 2010;20(6): 773-8.