

West Sendromu ve Anestezi

WEST SYNDROME AND ANESTHESIA: CASE REPORT

Dr. Tülay HOŞTEN,^a Dr. Yavuz GÜRKAN,^a Dr. Mine SOLAK,^a Dr. Kamil TOKER^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, KOCAELİ

Özet

West Sendromu (WS) genellikle hayatın ilk yılında ortaya çıkan epileptik ensefalopati olarak tanımlanır ve ciddi bir EEG bozukluğu ve zihinsel gelişimde bozulma veya duraklama ile karakterizedir. Tedavide antiepileptik ilaçlar, ACTH, prednizon, benzodiazepinler ve B6 vitamini kullanılır, bazen cerrahi gerekebilir. Tedavide amaç nöbet kontrolünü sağlamaktır. WS'lu bir hasta herhangi bir nedenle opere olacağı zaman antiepileptik tedavi diğer epileptik hastalarda olduğu gibi operasyon sabahına kadar sürdürülmelidir. Anestezist hastanın kullandığı ilaçların yan etkileri ve epileptik nöbetler nedeniyle dikkatli bir preoperatif değerlendirme yapmalı ve birlikte olan anatomik bozukluklar nedeniyle zor entübasyon ihtimalini göz önünde bulundurmalıdır. Bu yazıda WS olan bir çocukta uygulanan anestezi yöntemi sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Anestezi, West Sendromu, epilepsi, infantil spazm

Abstract

West syndrome (WS) is an epileptic encephalopathy occurring during the first year of life usually and characterized by a severe EEG derangement and arrest or deterioration of cognitive development. ACTH, prednisone, antiepileptic drugs, benzodiazepins and Vitamin B6 are used, sometimes surgery can also be required, for treatment. The goal of treatment is to obtain seizure control. When a patient with WS is going to have an operation, antiepileptic therapy should be continued until the operation morning like other epileptic disorders. The anesthesiologist should make the preoperative assessment carefully due to adverse effects of medications and epileptic seizures and should consider possibility of difficult intubation because of coexistent anatomic malformations. Anesthetic management of a child with WS is presented in this article.

Key Words: Anesthesia, West Syndrome, epilepsy, infantile spasm

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2007, 5:147-149

West Sendromu (WS) infantil dönemde görülen en malign epilepsilerden biri olarak tanımlanır.¹ Patofizyoloji kortikal ve subkortikal yapıları içerir. Genetik sendromlar, malformasyon sendromları, hipoksik-ischemik veya hemorajik nedenler, infeksiyonlar ve travma nedeniyle ortaya çıkabilir. Görülme sıklığı 2000 ile 4000 canlı doğumda 1'dir. Erkekler daha yatkındır ve vakaların yaklaşık %60'ını oluştururlar.

WS tedavisinde antiepileptik ilaçlar, benzodiazepinler, B6 vitamini, prednizon ve ACTH kulla-

nılır. WS tanısı almış bir çocuğun hastalığı nedeniyle ya da herhangi bir nedenle opere olması gerekebilir. Bu dönemde anesteziste önemli rol düşmektedir. Eşlik eden hastalığa bağlı anatomik bozukluklar nedeniyle zor entübasyon olasılığı göz ardı edilmemeli, kullanılan antiepileptik ilaçların yan etkileri araştırılmalıdır. Anestezist çok dikkatli bir preoperatif değerlendirme yapmalı ve uygun bir anestezi planı belirlemelidir.

Olgu

Üç yıl önce WS tanısı almış, 4 yaşında, 18 kg ağırlığındaki erkek hastaya tonsillektomi operasyonu planlandı. Yapılan preoperatif değerlendirmesinde mental gelişme geriliği olduğu ve sodyum valproat tedavisine rağmen haftada 3 veya 4 kez epilepsi nöbeti geçirdiği öğrenildi. Hemogramı, serum elektrolitleri, açlık kan şekeri ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlar içerisindeydi.

Geliş Tarihi/Received: 16.10.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 22.12.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Tülay HOŞTEN
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Umuttepe Kampüsü, KOCAELİ
tulayhosten@hotmail.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

Fizik muayenesinde kan basıncı: 85/45 mmHg, nabız: 120dk⁻¹, solunum sesleri doğal, dış görünümünde kepçe kulak ve mikrognatisi mevcuttu. Ağız açıklığı 3 cm, Mallampati skoru: 2 idi. Preoperatif 6 saat açlıktan sonra, operasyon sabahı hastaya 0.8 mgkg⁻¹ rektal midazolamla premedikasyon yapıldı ve periferik damar yolu açılarak operasyon odasına alındı. Mikrognati nedeniyle zor entübasyon olasılığına karşı tüm alternatif havayolu gereçleri operasyon odasında hazır bulunduruldu. 5mgkg⁻¹ intravenöz (i.v.) tiyopental ve 1µgkg⁻¹ i.v. fentanille indüksiyondan sonra ventilasyonun kolay olduğu görüldü, i.v. 0.2 mgkg⁻¹ mivakuryum yapılarak ardından endotrakeal entübasyon herhangi bir sorun olmadan gerçekleştirildi. Anestezi idamesi %50 oksijen + %50 azotprotoksit ve end-tidal konsantrasyonu %2 olacak şekilde sevofluranla yapıldı. End-tidal CO₂ 35-40 mmHg olacak şekilde ventilasyon sağlandı. Postoperatif analjezi amacıyla indüksiyondan sonra 20mgkg⁻¹ rektal parasetamol uygulandı. Cerrahi bitiminde hasta sorunsuz olarak ekstübe edildi. Postoperatif 24 saatlik dönemde klinik olarak nöbet benzeri aktivite gözlenmedi.

Tartışma

WS ilk kez 1841 yılında Dr. West tarafından tanımlanmasına rağmen, sendromun tanınması 1952 yılında Gibbs tarafından WS'na özgü EEG bulgularının (hipsaritmi) bildirilmesiyle olmuştur. İnfan-tıl spazm, mental retardasyon ve hipsaritmi triadı, WS olarak bilinir. Nöbetler genellikle uykudan hemen önce veya uyanma sürecinde görülür. Bazen uyurken de nöbet gözlenebilir ancak bu oldukça nadirdir. WS'nda altta yatan nedenler; genetik sendromlar, malformasyon sendromları, hipoksik-iskemik veya hemorajik nedenler, infeksiyonlar ve travma olabilir. Prenatal nedenlerin %10-30'unu tuberoskleroz oluşturur. Tuberoskleroz kardiyak tümörler ve böbrek tümörlerini içeren bir sendrom olması nedeniyle anestezi açısından da önemlidir. Bu nedenle WS tanısı almış bir hastanın preoperatif değerlendirilmesinde altta yatan nedenler çok iyi araştırılmalıdır. WS'nun medikal tedavisinde lamotrijin, topiramid, zonisamid, valproik asit, vigabatrin, piridoksin, benzodiyazepinler, prednizon ve ACTH kullanılır. Vigabatrin çoğu Avrupa

ülkelerinde ilk seçenek antiepileptik ilaç olarak kullanılmasına rağmen geri dönüşümsüz göz komplikasyonlarına neden olabilir.² ACTH WS'lu hastaların %50 ile %100'üne yakın bölümünde nöbet kontrolünde etkilidir. ACTH'un WS'nda nöbetlerin kontrolündeki bu dramatik etkisinin yanı sıra hipertansiyon, kardiyak hipertrofi, enfeksiyona eğilim, elektrolit değişiklikleri, davranış bozuklukları, kilo artışı gibi ciddi yan etkileri de unutulmamalıdır. Bu nedenle WS'lu hasta preoperatif dönemde değerlendirilirken kullandığı ilaçlar ve yan etkileri iyice araştırılmalıdır. Ekstremitelerde, gövdede ve boyunda kas kontraksiyonları olabilir.³ Bu kontraksiyonlar entübasyonda sorunlara yol açabilirler. Bizim olgumuzda mikrognatinin haricinde zor entübasyonu düşündürecek anatomik malformasyon bulunmamaktaydı.

Literatürde WS ve anesteziyle ilgili kısıtlı sayıda yayın bulunmaktadır. Yamaguchi ve ark. WS'lu bir hastanın anestezi indüksiyonda ve idamesinde propofol kullanmışlar ve WS'nda propofolun uygun bir ajan olduğunu belirtmişlerdir.⁴ Bir başka vakada ise gingiva hipertrofisine bağlı entübasyon güçlüğü nedeniyle remifentanille sedasyon altında nazotrakeal fiberoptik entübasyon yapılmıştır.⁵ Biz olgumuzda premedikasyon için anksiyolitik ve sedatif etkilerine ilave olarak antikonvulzif etkisinin de olması nedeniyle midazolamı tercih ettik. Tiyopentali de antikonvülzan özelliğinden dolayı indüksiyonda kullandık. Pedyatrik anesteziye yaygın olarak kullanılan bir anestezi olan sevofluran inhalasyon indüksiyonunda hiper-ventilasyonla EEG'de epileptiform dalgalar yapabilir. Ancak Nieminen ve ark. end-tidal %2 sevofluran konsantrasyonunda EEG dalgalarında herhangi bir patoloji tespit etmemişlerdir.⁶ Bu nedenle biz de anestezi idamesinde sevofluranı tercih ettik.

Sonuç

WS'nda anestezi uygulamasında midazolam ile premedikasyondan sonra tiyopental indüksiyonunun uygun bir seçim olabileceğini düşünmekteyiz. Anestezi idamesinde ise oksijen + azotprotoksit ve end-tidal konsantrasyonu %2'yi geçmeyecek şekilde sevofluran kullanılması yeterli ve güvenli

olabilir. Anestezistin önce dikkatli bir preoperatif değerlendirme yapması, peroperatif dönemde yeterli bir anestezi derinliği ve analjezi sağlaması ve cerrahi boyunca hastanın konvulziyon eşliğini düşürecek hipoksi, hipokarbi gibi durumlardan uzak tutması iyi bir anestezi yönetimi sağlayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Yanagaki S, Oguni H, Hayashi K, et al. A comparative study of high-dose and low-dose ACTH therapy for West syndrome. *Brain Dev* 1999;461-7.
2. Kalviainen R, Nousiainen I. Visual field defects with vigabatrin: epidemiology and therapeutic implications. *CNS Drugs* 2001;15:217-30.
3. James D. Frost, Jr. Richard A. Hrachovy Pathogenesis of Infantile Spasms: A model based on developmental desynchronization. *J Clin Neurophysiol* 2005;22:25-36.
4. Yamaguchi S, Mishio M, Okuda Y, et al. Anesthetic management of a patient with West Syndrome. *Masui* 2000; 94;1:69-71.
5. Santiago Martin J, Torres Fernandez V, Munoz Blanco F, et al. Nasotracheal fiberoptic intubation under remifentanyl for sedation and analgesia in a boy with a difficult airway due to giant gingival hypertrophy. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2005;52;6:363-6.
6. Nieminen K, Westeren-Punnonen S, Kokki H, et al. Sevoflurane anaesthesia in children after induction of anaesthesia with midazolam and thiopental does not cause epileptiform EEG. *Br J Anaesth* 2002;89:853-6.