

## Cri Du Chat Sendromunda Anestezi Yaklaşım

### Anaesthetic Management of Cri Du Chat Syndrome: Letter to the Editor

Tuğçe BARÇA ŞEKER,<sup>a</sup>  
Ayşe Çiğdem TÛTÛNCÛ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
İstanbul Üniversitesi  
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 20.05.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 27.06.2013

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

#### **Anahtar Kelimeler:**

*Kedi miyavlaması sendromu;  
anestezi*

#### **Key Words:**

*Cri-du-chat syndrome;  
anesthesia*

**Turkiye Klinikleri J  
Anest Reanim 2014;12(2):114-6**

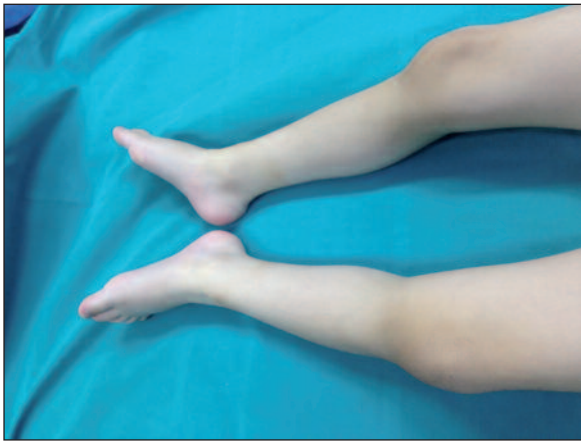
**C**ri Du Chat sendromu, Lejeune tarafından 5. kromozomun kısa koluunda parsiyel veya total delesyon sonrasında gelişen dismorfogenik bir sendrom olarak tanımlanmıştır.<sup>1,2</sup> Sendromun ismi, yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkıp ardından kaybolan kedi miyavlaması şeklinde ağlama nedeniyle 'Kedi Miyavlaması Sendromu' olarak da tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Epidemiyolojik çalışmalarda yaklaşık olarak 1/15000-50000 doğumda bir saptandığı görülmüştür.<sup>2</sup> Kız çocuklarında insidans biraz daha fazladır.<sup>1,3</sup> Klinik özellikler; düşük doğum ağırlığı, mikrosefali, dolgun yanaklı yuvarlak yüz, geniş nazal köprü, düşük kulak seviyesi, hipertelorizm, epikantal kıvrımlar, mikrognati, strabismus, aşağı dönük ağız, küçük ense yapısı, tekli avuç çizgisi gibi fenotipik özellikler, kardiyak anomaliler, ortopedik problemler, gastrointestinal ve üriner sistem problemleri olabilmektedir.<sup>1,3,4</sup> Bu olgu sunumunda, Cri Du Chat sendromu tanı bir hastanın anestezi yönetimi ve hastanın özellikleri tartışılacaktır.

#### **OLGU SUNUMU**

Üç yaşında 12 kg kız çocuğuna koroziv madde içimi nedeniyle endoskopi planlandı. Preoperatif değerlendirilmesinde yenidoğan döneminde büyüme gelişme geriliği nedeniyle tetkik edilen hastaya, Cri Du Chat sendromu tanısının konulduğu öğrenildi. Psikomotor ve zihinsel gelişme geriliği, yutma güçlüğü, hiperaktivitesi olan ve yaşlarına göre düşük tartılı olan olgumuzun fenotipik olarak mikrognati, düşük kulak seviyeleri, mikrosefali, yuvarlak yüz yapısı, strabismus, düz burun köprüsü, hipertelorizm, kısa parmaklar, tekli avuç çizgisi, pes planus ve talipes ekinovarus deformitesi mevcuttu (Resim 1, 2). Herhangi bir medikal tedavisi olmayan hastanın ekokardiyogramında normal kardiyak bulgular saptandı. Preoperatif değerlendirilmesinde EKG, hemogram ve laboratuvar değerlendirmesinde bir özellik yoktu. Zor hava yolu özellikleri taşıdığı için premedikasyon yapılmadan önlem olarak da laringeal maske, Truview laringoskop, fiberoptik laringoskop hazır bulunduruldu. Hastanın monitörizasyonunda oksijen sa-



RESİM 1: Cri Du Chat sendromu yüz görünümü.



RESİM 2: Cri Du Chat sendromu ekstremitte görünümü.

turasyonu %100, kan basıncı 110/50 mmHg, EKG'de sinüs ritmi ve nabızı 115 atım/dk<sup>-1</sup> olarak saptandı.

İndüksiyon için tiyopental sodyum (5 mg kg<sup>-1</sup>) ve rokuronyum (0,8 mg kg<sup>-1</sup>) intravenöz olarak yapıldı. 4,0 numaralı endotrakeal tüp ile orotrakeal entübe edildi. Entübasyon sırasında güçlüklerle karşılaşmayan hastada, anestezi idamesinde sevofluran inhalasyonu ve %50 O<sub>2</sub>-%50 hava karışımı kullanıldı ve basınç kontrollü mod ile ventile edildi. Hemodinamisi stabil seyreden hasta, dekü-

rarize edilerek, spontan solunumu yeterli olduğunda ekstübe edildi, sonrasında servise sorunsuz teslim edildi.

Cri Du Chat sendromunun, belirgin klinik bulguları, karakteristik kedi miyavlaması şeklinde ağlama, yaş ile değişim gösteren fasiyal dismorfizm, ciddi psikomotor ve mental yetersizliklerdir.<sup>2,4</sup> Düşük doğum ağırlığı, mikrosefali, yuvarlak yüz yapısı, geniş nazal köprü, hipertelorizm, epikantik katlantılar, aşağı dönen ağız köşeleri, düşük palpebral fissürler, düşük kulak seviyeleri, mikrognati, tekli avuç çizgisi ve tipik ağlama gibi klinik bulgular olguların yaklaşık %95'inde görüldüğü gibi bizim olgumuzda da belirgindir (Resim 1, 2). Larinksin küçük, dar ve elmas şeklinde olması aynı zamanda epiglottisin küçük ve hipotonik yapısı kedi miyavlaması şeklinde ağlamanın nedeni olduğu düşünülmektedir. Ayrıca yüzdeki anatomik değişiklikler; yüksek supraorbital ark, yüksek damak, ince ve uzun yüz, dental maloklüzyon anestezi yönetimi sırasında zor hava yolunun nedenidir. Sunulan hastanın; mikrosefalisi, mikrognatisi, yüksek damak, anormal larinks ve epiglottis yapısı olmasına rağmen Cormack Lehane Skoru olarak değerlendirilmiş, ventilasyon ve entübasyon esnasında sorun yaşanmamıştır.<sup>1</sup> Yenidoğan döneminde hipotoni, asfiksi, siyanotik krizler, emmede yetersizlik bu hastaların önemli sorunlarından. Doğumda hipotonik ve düşük doğum ağırlığı olan olgumuzda doğumundan itibaren sık tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü mevcuttur. Faringeal kaslarda hipotoni, gastroözofageal reflü sık aspirasyon ve kronik akciğer enfeksiyonlarına neden olabileceği için preoperatif dönemde bu açıdan değerlendirilmelidir.<sup>4,5</sup> Cri Du Chat sendromuna kardiyak, renal ve nörolojik malformasyonlar eşlik edebilmektedir.<sup>2</sup> Kutanöz hemanjiom, siyanoz, cutis marmorata gibi cilt semptomları olabilirken, Fallot tetralojisi, VSD, ASD, PDA gibi kardiyak anomaliler de sıkça gözlenmektedir. At nalı böbrek, renal ektopi, hidronefroz gibi renal sistem anomalilerine sıkça rastlanmaktadır.<sup>2,3</sup> Küçük metakarp, metatarslar, küçük el ve ayaklar, skolyoz, gelişimsel kalça displazisi, pes planus ve varus deformitesi gibi, muskuloskeletal deformiteler de sendrom da gözlenebilmektedir.<sup>1,2</sup> Küçük el ve

ayaklar, hipotoni, eklem hiperlaksitesi, pes planus ve varus deformiteleri olgumuzdaki belirgin bulguları olarak gözlenmiştir.

Sonuç; Cri Du Chat sendromu, nadir olarak gözlenen birçok organ fonksiyonunu etkileyen bir hastalıktır. Özellikle anestezi öncesi değerlendirilmede tüm bu sistemler tek tek incelenmelidir.<sup>4,5</sup> Özellikle infant grubunda varolan hipotoninin as-

pirasyon riskini arttıracığı, kas gevşeticilere yanıtın değişebileceği unutulmamalı ve anestezi sırasında nöromusküler monitörizasyon uygulanmalıdır. Özellikle larinks, epiglottis, damak yapısı, mikrognati, mikrosefali, kısa boyun gibi anatomik özellikler nedeniyle direkt laringoskopi ve trakeal entübasyon zor olabileceği için her türlü hava yolu ekipmanı hazır bulundurulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Lejeune J, Lafourcade J, Berger R, Vialatte J, Boeswillwald M, Seringer P, et al. [3 cases of partial deletion of the short arm of a 5 chromosome.]. *CR Hebd Seances Acad Sci* 1963;257(18):3098-102.
2. Mainardi PC. Cri du Chat syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2006;1(5):1750-72.
3. Şen TA, Melek H, Köken R, İmirzaloğlu N. [A five month old girl with deletion in 5th chromosome: Cri du Chat syndrome]. *Journal of Current Pediatrics* 2008;6(2):86-8.
4. Brislin RP, Stayer SA, Schwartz RE. Anaesthetic considerations for the patient with cri du chat syndrome. *Paediatr Anaesth* 1995;5(2):139-41.
5. dos Santos KM, de Rezende DC, Borges ZD. Anesthetic management of a patient with Cri Du Chat syndrome. Case report. *Rev Bras Anesthesiol* 2010;60(6):630-3, 350-1.