

Dandy-Walker sendromlu çocuk hastada anestezi yönetimi

Anesthesia management in a pediatric patient with Dandy-Walker syndrome

Feyzi Çelik, Adnan Tüfek, Vildan Temel, Salim Akdemir, Zeynep Baysal Yıldırım,
Gönül Ölmez Kavak

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

ÖZET

Dandy-Walker sendromlu hastalarda genel anestezi yönetimi, hidrosefali, mikrognati ve yarık damak gibi eşlik eden anomaliler nedeniyle zor entübasyon olabileceğinden dolayı önemlidir. Bu hastalarda postoperatif yoğun bakım desteği gerekebileceği akılda tutulmalıdır.

Bu makalede kalıcı ventrikülo-peritoneal şant nedeniyle opere edilen Dandy-Walker sendromlu hastanın anestezi yönetimi sunulmuştur. *Klin Deneysel Ar Derg* 2011; 2 (3): 327-329.

Anahtar kelimeler: Dandy-Walker sendromu, ventrikülo-peritoneal şant, zor entübasyon

GİRİŞ

Dandy-Walker sendromu (DW) konjenital bir hastalık olup 1/30000 sıklığında görülmektedir.¹ Komple veya parsiyel serebellar vermiş agenezi, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, genişlemiş posteriyor fossa ile karakterize olan DW sendromunda genellikle yaşamın ilk yılında hidrosefali gelişmektedir. Santral sinir sistemine ait bozukluklar başta olmak üzere sıklıkla diğer konjenital malformasyonlarla birlikte görülebilir.²

DW sendromunda anestezi yönetimi, hidrosefali, kraniyofasiyal anormallikler, kardiyak, renal, iskelet malformasyonları gibi anomaliler ve medüller solunum kontrol merkezindeki değişikliklerden dolayı zordur.

Bu makalede genel anestezi altında ventrikülo-peritoneal şant nedeniyle opere edilen DW sendromlu olgu sunulmuş ve güncel anestezi uygulamaları gözden geçirilmiştir.

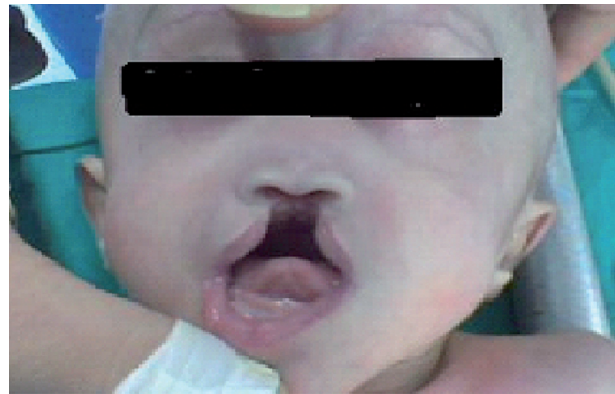
ABSTRACT

General anesthesia management of patients with Dandy-Walker syndrome is important since intubation may be difficult due to concomitant anomalies such as hydrocephalus, micrognathia and cleft palate. It should be considered that these patients may require postoperative intensive care support. In this article, anesthesia management of a patient with Dandy-Walker syndrome underwent persistent ventriculo-peritoneal shunt was presented. *J Clin Exp Invest* 2011; 2 (3): 327-329.

Key words: Dandy-Walker syndrome, ventriculo-peritoneal shunt, difficult intubation

OLGU

Dandy-Walker sendromlu üç yaşındaki erkek hastaya, hidrosefali nedeniyle genel anestezi altında kalıcı ventrikülo-peritoneal şant operasyonu planlandı. Fizik muayenede; atipik kafa ve yüz, düşük kulak, yarık damak ve dudak mevcuttu (Resim 1).



Resim 1. Dandy Walker sendromlu olgu

Hastaya, EKG, kalp atım hızı ve puls oksimetre standart anestezi monitörizasyon uygulandı. İndük-

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Feyzi Çelik

Dicle Üniversitesi Tıp Fak., Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Diyarbakır, Türkiye Eposta: drfeyzicelik@gmail.com
Geliş Tarihi / Received: 09.07.2010, Kabul Tarihi / Accepted: 27.10.2010

Copyright © Klinik ve Deneysel Arařtırmalar Dergisi 2011, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

siyon öncesi SpO₂ %98, kalp atım hızı 120 atım/dk, kan basıncı 90/50 mmHg olarak ölçüldü. Hava yolu sağlanmasında güçlük olabileceği düşünülerek değişik boyutlarda yüz maskeleri, airwayler ve laringeal maskeler hazırlandı. Laringoskopi için farklı boylarda bleydler ve endotrakeal tüpler hazır bulundu ve öncesinde premedikasyon uygulanmadı. Hastanın yüz maskesi ile ventilasyonunda sorun yaşanmadı. Yaklaşık 5 dakika preoksijenizasyon sonrası, %50/50 hava/oksijen içerisinde kademeli olarak %8'e kadar yükseltilerek sevofluran ile anestezi induksiyonu sağlandı. Bu aşamada kas gevşetici kullanılmadı. Yeterli anestezi derinliği sağlanan hastaya 4,5 nolu kafli endotrakeal tüple stile eşliğinde orotrakeal entübasyon denendi. Ancak epiglot ve vokal kordlar görülemediğinden hasta entübe edilemedi.

Maske ventilasyonu rahat olduğu gözlenen hastaya, sevofluran anestezi ile yeterli kas gevşemesini takiben stile eşliğinde 4,5 numaralı kafli tüp ile entübasyon denendi. İlk denemede başarılı olunamadı. Yeterli kas gevşemesi sağlanamadığı düşünülerek hastaya ikinci deneme öncesi hastaya 1mg kg⁻¹'den süksinil kolin verilerek 4,5 numara kafsız tüp ile başarılı bir entübasyon sağlandı (Resim 2).



Resim 2. Dandy Walker sendromlu olgunun entübasyonu

Hastamızda sevofluran ile yeterli kas gevşemesi sağlanamaması üzerine kas gevşetici olan süksinil kolin uygulandı. Süksinil kolin uygularken kısa etkili olması ve entübasyonun başarısız olduğu durumlarda hastanın spontan solunumunun hızla geri dönmesi göz önüne alındı.

Vokal kordlar görülemedi ancak end-tidal CO₂ monitörizasyonu ile end-tidal CO₂'in yükseldiği görüldükten sonra tüpün akciğerlerde olduğu belirlendi ve her iki akciğer dinlendikten sonra tüp tespit

edildi. Hastamızda iki entübasyon işlemi de deneyimli anestezi uzmanı tarafından gerçekleştirilmiştir.

Anestezi idamesi %50/50 hava/oksijen içerisinde %2,5 sevofluran solutarak sağlandı. Standart monitörizasyona ek olarak anestezi gazları ile end-tidal CO₂ monitörizasyonu yapıldı. Yaklaşık bir saat süren operasyon sonunda sorunsuz olarak ekstübe edilen hasta yoğun bakım ünitesinde 2 saat takip edilerek kliniğine gönderildi.

TARTIŞMA

Dandy Walker Sendromu, kromozomal anomaliler, çevresel faktörler ve konjenital sendromlarla ilişkili santral sinir sistemi malformasyonudur. DW sendromunda, 4. ventrikül kistik dilatasyonu, serebellumda hipoplazi veya agenezi, hidrosefali, geniş posteriyor fossa ve foramen Magendie ve Luscka'nın atrezisi ile karakterizedir.³ Klinik bulgular neonatal dönemde (%25-30) başta olmak üzere yaşamın ilk yılında (%70-85) görülür. En yaygın klinik bulguları; hidrosefali, kafa içi basınç artışı ve mental retardasyondur.⁴ İleri dönemlerde solunum yetmezliği gelişebilir.

Hastamızda atipik kafa ve yüz görünümü, düşük kulak ile yarı damak ve dudak mevcuttu. Hidrosefaliye bağlı gelişecek komplikasyonları azaltmak için genel anestezi altında kalıcı ventrikülo-peritoneal şant operasyonu planlandı. Yapılan çalışmalarda maksillofasial defektleri içeren, konjenital anomalisi bulunan çocuklarda zor entübasyon riskinin arttığı gösterilmiştir.^{5,6}

Yapılan çalışmalar, çocuk ve bebek yaş grubunda endotrakeal entübasyonun güvenli yapılabilmesi için zor entübasyona yol açabilecek durumların anestezi öncesi belirlenmesi ve gerekli hazırlıkların yapılmasını önermektedir. Baş boyun anomalisi olan durumlarda zor entübasyon algoritmasına uyulmasını hatta gerekirse uyanık entübasyon denemesi bildirilmektedir.⁷

Entübasyonun başarısı uygulayıcı anestezi uzmanının deneyimi ile doğru orantılıdır. Yapılan çalışmalar özellikle pediatrik hastalarda zor entübasyonda beceri ve ustalığın morbidite ve mortaliteyi azalttığını göstermektedir.⁸ Sonuç olarak Dandy Walker sendromu olan hastalarda zor entübasyon için hazırlıklı olunmalı ve postoperatif dönemde yoğun bakım desteği gerekebileceği hatırlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Imataka G, Yamanouchi H, Arisaka O. Dandy-Walker syndrome and chromosomal abnormalities. *Congenital Anomalies* 2007;47(2):113-8.
2. Wakeling EL, Jolly M, Fisk NM, Gannon C, Holder SE. X-linked inheritance of Dandy-Walker variant. *Clin Dysmorphol* 2002;11(1):15-8.
3. Kumar R, Jain MK, Chabra DK. Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. *Childs Nerv Syst* 2001;17(3):348-52.
4. Ewart MC, Oh TE. The Dandy-Walker syndrome. Relevance to anaesthesia and intensive care. *Anaesthesia* 1990;45(5):646-8.
5. Isada T, Miwa T, Hiroki k, Fukuda S. The management of the difficult pediatric airway. *Masui* 2005;54(4):490-5.
6. Naguib M, Farag H, Ibrahim Ael-W. Anaesthetic considerations in Klippel-Feil Syndrome. *Can Anaesth. Soc J* 1986;33(1):66-70.
7. Marquez X, Roxas Rs. Induction of anesthesia in infant with frontonasal dysplasia and meningoencephalocele: A case Report. *Anest Analg.* 1977;56(6):736-8.
8. Frei Fj, Ummenhofer W. Difficult intubation in paediatrics. *Paediatric Anaesth* 1996;62(1):51-63.