

# VACTERL Sendromu ve Anestezi

## VACTERL Syndrome and Anesthesia

Ramazan Ödeş<sup>1</sup> Ayşe Belin Özer<sup>2</sup> Ömer Lütfi Erhan<sup>2</sup> Azize Beştaş<sup>2</sup>

<sup>1</sup>OSM Ortadoğu Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon, Şanlıurfa

<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Elazığ

**Yazışma adresi:** Ramazan Ödeş, OSM - Ortadoğu Sağlık Merkezi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, 63100 Şanlıurfa 0(414)314 4446, E-mail:ramazanodes@yahoo.com"

### Özet

VACTERL'li hastada anestezi yönetimi prematürite, aspirasyon riski, endotrakeal tüpün fistül içine yerleştirilmesi (mide perforasyonu ve efektif olmayan havalanma riski) ve eşlik eden anomaliler nedeniyle dikkatli bir şekilde yürütülmelidir. Bu makalede, anorektal malformasyon nedeniyle operasyona alınan VACTERL'li bir olgu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** VACTERL sendromu, respiratuvar distres sendromu, anestezi, patent ductus arteriosus

### Abstract

The management of anesthesia in a patient with VACTERL anomaly has to be taken some concerns with regard to prematurity, risk of aspiration, the misplacement of the endotracheal tube into the fistula (thereby raising the risk of gastric perforation and ineffective ventilation), and another coexisting anomalies. In this case we presented a patient with VACTERL and planned for surgery for anorectal malformation.

**Key words:** VACTERL syndrome, respiratory distress syndrome, anesthesia, patency of ductus arteriosus

### Giriş

VACTERL sendromu; V:vertebral anomaliler, A: anal atrezi, C: kardiyak anomaliler, TE: trakeaözefagiyal anomali, R: renal anomaliler ve L: üst ekstremité anomaliler'den oluşan bir sendrom'dur. VACTERL'de nöral tüp defektleri, konjenital diyafragma hernisi, omfalosel gibi ek konjenital anomaliler görülebilir (1). Günümüzde görülme insidansı 1,6/10 000 kadardır (2). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte gebeliğin ilk trimestirinde embriyonun mezodermal kısmındaki defektten kaynaklandığı bildirilmiştir (3). VACTERL'de anestezi yönetimi, prematürite, eşlik eden aspirasyon pnömonisi, endotrakeal tüpün fistül içine yerleştirilmesi (mide perforasyonu ve efektif olmayan havalanma) ve eşlik eden anomaliler nedeniyle zordur. Bu vakada çocuk cerrahisi bölümüne yatırılan ve genel anestezi altında kolostomi açılan VACTERL'li olguda literatür ışığında güncel anestezi uygulamaları tekrar gözden geçirilmiştir.

### Olgu sunumu

Gravitesi 1, paritesi 0 olan 21 yaşındaki annenin, 38 haftalık iken miadında, 2600 gr olarak normal spontan vajinal yol ile doğan 2/365 günlük erkek hastanın doğar doğmaz ağlaması ve morarması olmuştur. APGAR'ı 1. dakikada 7, 5. dakikada ise 9 idi. Annesinin öz geçmişinde ilaç ve alkol kullanma öyküsü bulunmamaktaydı. Gaita çıkışının olmaması ve beslenmeye başlayınca kusmasının olması üzerine hasta çocuk cerrahi servisine, anorektal malformasyon ve rektö vezikal fistül ön tanısı ile yatırılmıştır. Hastanın

fizik muayenesinde yüz şeklinin atipik, burun kökünün basık, mikrognatinin ve düşük kulağının olduğu görüldü. Ayrıca yapılan ağız muayenesinde inkomplet damak yarığı tespit edilmiştir. Genitoüriner sistem muayenesinde penis ucunda gaita bulaşığı görülmüştür. Yapılan ekokardiyografide küçük müsküler tip ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriosus tespit edilmiştir. Yapılan batın ultrasonografisinde, sol çapraz ektopi ve füzyon anomalisi tespit edilmiştir. Biyokimyasal analizinde aspartat transaminaz: 61 U/L, laktat dehidrogenaz: 1191 U/L, kreatinin kinaz: 232 U/L, kreatinin kinaz-MB: 55 U/L, total bilirubin: 4,92 mg/dL, direkt bilirubin: 0.44 mg/dL ve total protein: 5.45 g/dL olarak tespit edilmiştir. Diğer biyokimyasal parametreler normal olarak bulunmuştur. Çocuk cerrahisi tarafından hastaya genel anestezi altında kolostomi açılmasına karar verildi. Hasta monitorize edildiğinde kalp atım hızı 140/dakika, periferik oksijen saturasyonu % 94 idi. Anestezi induksiyonu yüz maskesi yolu ile % 50 O<sub>2</sub> / % 50 hava karışımı içinde % 8 konsantrasyonda sevofluran ile yapıldı. Hasta 2,5 numara kafsız şeffaf tüp ile entübe edildi. Anestezi idamesi % 2,5 konsantrasyonda sevofluran, % 50 O<sub>2</sub> / % 50 hava ile sürdürülmüştür. Genel anesteziye 2µg/kg fentanil eklenmiştir. Kas gevşetici olarak 0.1 mg/kg vekuronyum kullanılmıştır. İntraoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta, spontan solunumunun olamaması üzerine ekstübe edilemeden entübe halde çocuk cerrahisi servisine gönderilmiştir. Ventilatör desteği sağlanan hasta postoperatif 1. günü ventilatörden ayrılmış ve ekstübe edilmiştir. Postoperatif 4.günü sabah saat 8<sup>00</sup> sıralarında

bradikardisi ve siyanozu gelişen hastaya kardiyopulmoner resütasyon uygulanmış ve entübe edilerek yeniden ventilatöre bağlanmıştır. Daha sonra hastanemiz pediatriyenidoğan servisi tarafından takip edilen hasta postoperatif 6. gün de kardiyak arrest gelişmesi üzerine kardiyopulmoner resütasyon uygulanmış ve yanıt alınamaması üzerine eksitus kabul edilmiştir.

#### **Tartışma**

VACTERL'in tanısında altı konjenital anomaliden en az 2 veya 3 tanesinin bir arada olması gerekmektedir (4). Olgumuzda da anal atrezi ile birlikte rektovesikal fistül, renal agenezis ve kardiyak anomaliler olmak üzere üç klinik bulgu mevcuttu. Anarektal malformasyonlar (ARM), yaşayan canlı doğumlarda 1/5000 sıklığında ve erkeklerde kızlardan daha sık görülmektedir. ARM'lerin diğer anomaliler ile birarada bulunma olasılığı yüksektir (5). Biz de olgumuzda ARM'nin VACTERL ile birarada bulunduğunu gözlemledik. VACTERL; tek umbilikal arter, inguinal herni, hidrosefali, ürogenital malformasyonlar, diğer gastrointestinal atreziler, koanal atrezi ve trakeal agenezi gibi çeşitli anomaliler ile birlikte bulunabilir (2, 6, 7). Biz de olgumuzda atipik yüz şekli, basık burun kökü, mikrognati, düşük kulak ve inkomplet damak yarığı gözlemledik.

VACTERL'de ilişkili anomaliler ve eşlik eden anomalilerden dolayı anestezi yönetimi güçtür. İndüksiyon aşamasında havalandırma güçlüğü ve zor

entübasyon görülebilmektedir. Ayrıca trakeal tüpün fistül içine ilerletilmesi sonucunda gastrik rüptür ve kardiyak arrest olabilmektedir (8). Özellikle kardiyak anomalileri bulunan hastalarda anestezi ilaçlarının etkileşimi dikkate alınarak kardiyovasküler stabilite konusunda dikkatli olmak gerekmektedir.

Anestezi ilaçlarının, kas gevşeticilerin ve opioidlerin etkileri farmakokinetik ve farmakodinamik değişikliklerden dolayı uzayabilir. Ayrıca kompresyon ateletazisi ve aspirasyon pnömonisi olan hastaların postoperatif yoğun bakım desteğine ihtiyacı olabilmektedir. Bundan dolayı trakeal ekstübasyonun değerlendirilmesi ve planlanmasında çok dikkatli olunmalıdır (8). Olgumuzda preoperatif ve perioperatif dönemde uyguladığımız anestezi yöntemiyle ilişkili herhangi bir sorun yaşanmadı. Postoperatif dönemde ise hastanın spontan solunumu yeterli olmadığı için hasta entübe şekilde çocuk cerrahisi servisine gönderildi ve ventilatör desteği sağlandı.

Sonuç olarak VACTERL, güvenli anestezi için birçok sakıncası olan bir hastalıktır. Bu hastalar, efektif olmayan ventilasyon, entübasyon güçlüğü, aspirasyon riski, eşlik eden anomalilerden kaynaklanan patolojiler nedeniyle risk altındadırlar. Bu tanı içinde yer alan hastalarda anestezi hazırlığı, uygulaması ve sonrasında yoğun bakım destek tedavisi gerekebileceği unutulmamalıdır. Bu yüzden VACTERL'li hastalarda her yönüyle eksiksiz bir değerlendirme sonucunda anestezi uygulamasının yapılması gerekmektedir.

*Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)*

#### **Kaynaklar**

- 1) By Peter CWK, Rong M, Chi-Chung H. Murine Models of VACTERL Syndrome: Role of Sonic Hedgehog Signaling Pathway. J Ped Surgery, 2001; 36: 381-4.
- 2) Managoli S, Chaturvedi P, Vilhekar KY. Umbilical cord allantoic cysts in a newborn with vacterl association. Indian J Pediatr 2004; 71: 419-21.
- 3) Oren FM, Thomas FK. Prenatal Diagnosis of Vacterl Association. J Urology 2001; 166: 2389-91.
- 4) Rittler M, Paz JE, Castille EE. VACTERL

association, epidemiologic definition and delination. AM J MED Genet 1996; 63: 529-36.

5) Mittal A, Airon RK, Magu S, Rattan KN. Ratan SK. Associated anomalies with anorectal alformation (ARM). Indian J Pediatr 2004; 71: 509-14.

6) Julie LW, David R, Dana MT. Tracheal agenesis with anomalies found in both VACTERL and TACRD associations. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2003; 67: 1013-7

7) Vatanserver Ü, Basaran ÜN, Güzel A, Acunaş B,

Balci S. VACTERL-H with triphalangeal thumb and hypothyroidism in a female patient. Clinical Dysmorphology 2004; 13: 29-30.

8) Dean BA, Richard WR, Mph & James MB. Anaesthetic and Surgical Airway Management During Tracheo-Oesophageal Fistula Repair. Paediatr Anaesth, 1998; 8: 313-9.