

Panhipopituitarizm, hipotiroidi ve Noonan sendromlu pediatrik hastada anestezi yaklaşım: Olgu sunumu

Anesthetic management in a pediatric patient with Noonan syndrome, hypopituitarism and hypothyroidism: A case report

Abdulkadir Yektaş

ÖZET

Noonan sendromu değişik patofizyolojik düzensizlikler ve değişik anatomik anomalilerle görülen, otozomal dominant genetik geçişle karakterize bir hastalıktır. Bu sendromla ilişkili anomaliler, hipertelorizm, ptozis, mikrognati, aşağı dönük palpebral fissürler, düşük yerleşimli-anormal heliksli kulaklar, derin oluklu filtrum, kısa ve/veya yele boyun, düşük ense saç çizgisi şeklinde dismorfik bulgulardır. Noonan sendromu tanısı almış hastalar zor hava yolu ile karşımıza çıkar. Trakeal entübasyon hava yolu ve servikal vertebral anomalilere ve maske ile ventilasyon asimmetrik yüz yapısına bağlı olarak zor olabilir. Biz Noonan sendromlu bir olguya anestezi yaklaşımımızı sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Anestezi, genel, noonan sendromu, hava yolu yönetimi

GİRİŞ

Noonan sendromu; 1:1000-1:2500 insidanslı otozomal dominant geçişli bir hastalıktır [1]. Mikrognati, kısa ve/veya yele boyun, şeklinde dismorfik bulgularla tanımlanabilir. Bunun yanı sıra kısa boy, sternal deformite (yukarıda pektus karinatum, aşağıda pektus ekskavatum) sıkça rastlanan bulgulardır [1-2]. Noonan sendromlu hastalarda sıklıkla kardiyak anomaliler de mevcuttur. Pulmoner kapak darlığı en sık görülen (%25-90) kalp anomalisidir. Hipertrofik kardiyomiyopati hastaların %20-25 inde saptanmaktadır, daha az sıklıkta eşlik eden diğer doğumsal kalp hastalıkları, atrial, ventriküler, atrio-ventriküler septal defektler ve patent duktus arteriosus şeklinde sıralanabilir [1-2]. Noonan sendromlu hastalarda anestezi yönetimi bazı zorluklar içerir. Mikrognati, kısa ve yele boyun, sternal deformiteler, servikal vertebral füzyon nedeni ile entübasyon zorlukları ol-

ABSTRACT

Noonan syndrome is a genetically transmitted autosomal dominant disorder characterized by various anatomic anomalies and pathophysiologic derangements. Associated anomalies include hyperthelormism, ptosis, micrognathia, downward sloping palpebral fissures, low-set ears, abnormal helix of ear, deeply grooved philtrum, short and/or webbed neck, low hairline and cervical vertebral anomalies. Patients with Noonan syndrome are known to present with challenging airways. Tracheal intubation can be difficult because of airway and cervical vertebral anomalies and bag mask ventilation may be difficult because of asymmetrical face. We present a case of anesthetic management for Noonan syndrome. *J Clin Exp Invest* 2013; 4 (2): 238-241

Key words: Anesthesia, general, noonan syndrome, airway management

ması, kardiyak anomaliler nedeni ile anestezi indüksiyonu ve idamesi, postoperatif bakım zorluklarının olması, hematolojik anomaliler nedeni ile kanamaya ve enfeksiyona meyil bu zorluklardan bazılarıdır.

Bu olgu sunumunda, Noonan sendromu tanısı alan ve beraberinde panhipopituitarizm ile hipotiroidi ve insülin bağımlı büyüme hormonu eksikliği bulunan, DKÇ (Doğumsal kalça çıkığı) operasyonu için, genel anestezi uygulanan hastada, anestezi yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

OLGU

DKÇ (Doğumsal kalça çıkığı) operasyonu planlanan 9 aylık kız çocuğu hasta, genel anestezi uygulanmak üzere preoperatif olarak değerlendirildi. Hastanın aile öyküsünde bir özellik yoktu. Hastanın öyküsünde doğumun termde, sezaryen operasyonu

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi İstanbul, Türkiye

Correspondence: Abdulkadir Yektaş,

Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi İstanbul, Türkiye Email: akyektas722000@yahoo.co.uk

Received: 02.02.2013, Accepted: 26.03.2013

Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2013, All rights reserved

ile 2630 g olarak miadında olduğu ve doğum esnasında bir anormallik gelişmediği öğrenildi. Hastanın sendromik yüz görünümü ve ekstremitelerindeki orantısızlık nedeniyle, tıbbi genetik uzmanına konsülte ettirildiği ve burun kökü basık, filtrumu geniş, yüksek damak ve kısa boyun saptanan hastada, Noonan sendromu düşünüldüğü öğrenildi. Ekokardiografisinde pulmoner stenoz saptanan hastanın, yapılan kromozom analizinde anomali saptanmadı. Tıbbi genetik uzmanı tarafından, hastanın kromozomal görünümü ve fenotipi göz önüne alınarak Noonan sendromu tanısı kondu. Biyokimya tetkiklerinde hiperbilirubinemisi ve hipotiroidisi olan hastaya konjenital hipotiroidi tanısı kondu. İnsülin= 2, IGF= 1, IGF-BP3= 0,05 olduğu görülüp, kan şekeri düşüken spot büyüme hormonu bakıldı ve < 0,05 olduğu görüldü. Bu bulgularla hastada panhipopituitarizm ve büyüme hormonu eksikliği düşünülüp, hipoglisemisi beslenme bozukluğuna bağlanarak, hastaya beslenme desteği sağlandı. Hastada santral hipotiroidi olduğu düşünülerek, levotiroksin 1×12,5 mg oral başlandı.

Preoperatif, biokimya, kan sayımı ve koagülasyon tetkiklerinin sonuçları normal değerlerdeydi. Endokrinoloji ve kardiyoloji konsültasyonları operasyona engel olmayan hastanın havayolu değerlendirmesi Mallampati sınıflamasına göre sınıf IV tü. Hastada küçük mandibula olması, mandibular dişlerin maksillar dişlerin önünde olması ve boyun hareketlerinin kısıtlı olması, zor entübasyon konusunda duyarlı olmamızı gerektirdi. Hastanın anne ve babasından imzalı bilgilendirilmiş onam formu alındı.

Ameliyattan iki saat öncesine kadar sıvı gıda ile beslenen hastaya rutin monitorizasyon uygulandı taşikardi harici, vital bulgular normaldi. Beşbin beşyüz g ağırlığında 56 cm boyunda olan hastaya, indüksiyonda % 8 sevofluran ve 6 L dk-1 oksijen karışımı maske ile solutulduktan sonra, hastanın kirpik refleksi kaybolunca 24 G kanül ile sol el üstünden damar yolu açıldı. Yüz mL saat-1 hızında izolyat-P infüzyonuna başlandı, entübasyon sonrası sıvı infüzyon hızı 30 mL saat-1 hızına düşülerek ameliyat bitene ve post op oral alana kadar sıvı infüzyonuna bu hızda devam edildi. Hastanın kirpik refleksi kaybolunca, solunumunun balona yansıdığı gözlemlendi ve solunumu asiste edildi, bir müddet bu şekilde solutulan hastanın solunumu baskılandı ve maske ile kontrollü solunum yaptırılarak hava yolu açıklığı kontrol edildi. Rokoronyum 0,6 mg kg-1 yapıldıktan sonra 2. dakikada hasta sorunsuz bir şekilde tek denemede stile yardımı ile 4 mm, kafli, tek kullanımlık, polivinil tüp ile entübe edildi. Entübasyon güçlüğü beklenen hastada entübasyon orta zorlukta idi. (Hasta yakınları hava yolu sağlanmasında karşıla-

şılabilir güçlükler ve olası müdahaleler hakkında bilgilendirildi) İşlem esnasında iki adet yardımcı ve zor hava yolu seti hazır bulunduruldu. (Farklı boyutlarda maskeler, farklı boyut ve tipte palalar, farklı boyut ve tipte endotrakeal tüpler, farklı boyutlarda orofaringeal ve nazofaringeal hava yolları, forseps ve stileler, farklı boyutlarda laringeal maske-fast-rach, retrograd entübasyon ekipmanı, krikotrotomi seti, pediatrik fiberoptik bronkoskop ve kapnograf) Endotrakeal tüpün yeri oskültasyon ve kapnografi ile değerlendirildi. Entübasyon sonrası hastaya 8 Fr nazogastrik sonda takılarak mide dekomprese edildi. Nazofaringeal ısı probu yerleştirildi ve operasyon boyunca santral vücut ısısı izlendi. Sol eksternal juguler venden 4 F uç yollu santral venöz kanül takıldı, sonrasında hastaya 1 mg kg-1 dozunda metilprednisolon ve 1 mg kg-1 ranitidin intravenöz puşe edildi.

Anestezi idamesinde, 2 L dk-1 oksijen ve 2 L dk-1 azot protoksit karışımı, end tidal CO₂ değeri 32-35 mmHg ve end tidal sevofluran değeri %3-4 olacak şekilde volüm kontrollü ventilasyon ile solutularak sağlandı. Yirmi dakikada bir ameliyat bitiminden 20 dk öncesine kadar hastaya 1,5 mg roköronyum intravenöz puşe edildi. Operasyon boyunca hastaya saat başı kan şekeri ve venöz kan gazı takibi yapıldı. Operasyon boyunca yaklaşık 50 mL kan kaybı olan hastaya 50 mL eritrosit süspansiyonu verildi.

Postoperatif analjezi, ven içi 500 mg metamizol ameliyat bitimine 30 dk kala, 20 dk da gidecek hızda gönderildi ve operasyon bitiminde 240 mg parasetamol suppozituar rektal verildi. Altmış dk süren operasyon sonunda, spontan solunumu olan hastaya 0,12 mg atropin ve 0,24 mg neostigmin intravenöz puşe edildi ve hava yolu refleksi tam olarak geri döndükten sonra ekstübe edildi, hastanın spontan ağlaması izlendi. Postoperatif dönemde ki biokimya, kan sayımı ve kan gazı tetkiklerindeki değerler normaldi.

Derlenme odasına alınan hasta Modifiye Aldrete Skoru 9 olduktan sonra ortopedi ve travmatoloji kliniğine gönderildi. Hasta 1 hafta sonra sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

Noonan sendromlu hastalarda hava yolu zorluğu beklenen bir durumdur ve preoperatif dönemde mutlaka hastanın hava yolu gözden geçirilmelidir. Bu durum preoperatif hava yolu değerlendirmesinin ayrıntılı yapılmasını gerektirmiştir. Bajwa ve ark[3] ları, zor hava yolu ve değişik kardiyak lezyonları olan Noonan sendromlu hastada, bilateral boyun bandı düzeltilmesi ameliyatı için genel anestezi uy-

gularak, anestezi ve hava yolu yönetimini başarılı bir şekilde yapmışlardır. Bizde bu olgumuzda zor hava yolu olabileceğini düşünerek zor hava yoluna yönelik tüm hazırlıklarımızı yaptık, ancak tek denemede hastayı entübe ettik, anestezi ve hava yolu yönetimini başarılı bir şekilde yaptık.

Aggarwal ve ark'[4] ları, yaptıkları olgu sunumunda, Noonan sendromlu hipertrofik obstruktif kardiyomyopati'si olan çocuklarda, hemodinamik dalgalanmalar nedeniyle gelişebilen akut konjestif kalp yetmezliğine rastlanabileceğini, bununla beraber ilaç ve sıvı tedavisinin en iyi şekilde yapılması, anestezinin idaresinde dikkatli gözlem ve peroperatif yeterli analjezi sağlanması gerektiğini söylemişlerdir. Bizim olgumuzda pulmoner stenoz dışında kalp lezyonu saptanmamıştır. Uygun anestezi yaklaşımlarımızla vaka boyunca herhangi bir kardiyak ve hemodinamik değişiklik görülmemiştir.

Noonan sendromu tanımlamasında şimdiye kadar literatüre girmemiş olan panhipopituitarizm ve klinik olarak hipotiroidi ile büyüme hormon eksikliği olgumuzda görülmektedir. Farelerle yapılan bir çalışmada, SHP2 geninden mutant D61G salınan Noonanlı fare modellerinde insüline bağımlı insülin bağımlı büyüme faktör-1 in düşük düzeyleri ile erken postnatal büyüme geriliğinin ilişkisi gösterilmiştir [5]. Bizim olgumuzda da büyüme hormonu ve insülin eksikliği ve beraberinde hipotiroidi ile gelişme geriliği mevcuttur.

Magboul ve ark'[6] ları, Noonan sendromlu hastaların, özellikle kardiyovasküler, spinal ve havayolu anormallikleri ile çok çeşitli değişiklikler göstererek, anesteziistleri zora sokacağını söylemişlerdir. Olgumuzda biz herhangi bir zorlukla karşılaşmadık. Macksey ve ark'[7] ları genel anestezi altında adenoidektomi ameliyatı olacak 6 yaşında bir erkek çocukta, Noonan sendromuyla birlikte olan mastositoz ve von willebrandt hastalığı olan bir olgu sunmuşlardır. Bu çalışma da gösteriyor ki Noonan sendromu çok değişik klinik görünümde ortaya çıkabilmektedir. Olgumuzda kanama pıhtılaşmayla ilgili bir anomalile karşılaşmadık. Nakagawa ve ark'[8] ları, genel anestezi altında adeneidektomi ve tonsillektomi operasyonu geçiren hipertrofik kardiyak miyopatisi olan Noonan sendromlu 1 yaşında bir erkek çocuğu tanımlamışlar, ameliyattan önceki günde ven içi sıvı tedavisi başlanmış, 30 µg fentanil ve 2 mg midazolam ile anestezi indüksiyonu yapıldıktan sonra, ven içi 30 µg fentanil, 4 mg ketamin, 8 mg kg-1 sa-1 propofol infüzyonu ve %1-2 sevofluran ile anestezi idamesi sürdürülmüştür. Bu şekilde başarılı ve sorunsuz bir anestezi sağlamışlardır. Biz olgumuzda anestezi indüksiyonunu sadece sevofluran ve oksijen

ile yaptık ve anestezi idamesini sadece sevofluran ve azotprotoksit dozlarını değiştirerek yaptık, analjezik olarak sadece metamizol ve parasetamol kullandık, hiçbir intravenöz anestezi ve narkotik analjezik kullanmadık. Bu şekilde hastamızda yeterli anestezi derinliği ve analjezi sağladık. Hipotiroidizm anestezi gereksinimini bir miktar azaltır [9]. Hastamızda panhipopituitarizm ve hipotiroidi vardı ve bu ilaçlara nasıl cevap vereceğini bilmiyorduk.

Noonan sendromlu hastalarda, hava yolu zorluğu nedeni ile entübasyon güç yapıldığından solunum yolundaki dokularda ödem gelişebilir, bu durum göz önüne alınarak olgumuza entübasyon sonrası 1 mg kg-1 dozunda metilprednisolon yapıldı. Hipotiroidiye bağlı hipotermi gelişebileceğinden hasta operasyon boyunca nazofaringeal ısı probu ile sürekli takip edildi, hasta entübe edildikten sonra ısıtmak amacı ile alçı pamuğu ile sarıldı ve gerektiğinde ısıtıcı motor ile ısıtıldı. Hastada gelişebilecek hemodinamik değişiklikler nedeniyle santral venöz kateter taktık ve sıvı replasmanını uygun yaptık. Hastada gelişebilecek hipo ve hiperglisemi atakları ve oluşabilecek metabolik değişiklikleri gözlemleyebilmek için saat başı kan gazı takibi yaptık.

Noonan sendromlu hastalarda, hava yolu güçlükleri olabileceği göz önüne alınarak, postoperatif dönemdeki ekstübasyon ve solunum komplikasyonları açısından dikkatli olmak gerekir [3]. Bu nedenle hastamızı tamamen uyanırken ve refleksleri geri dönünce ekstübe ettik. Postoperatif analjezi için opioidler yerine metamizolü ve parasetamolü tercih ettik.

Sonuç olarak; Noonan sendromlu olgularda, güvenli anestezi uygulaması için; olgular preoperatif ayrıntılı olarak değerlendirilmeli, klinik olarak çok fazla çeşitlilik göstereceği göz önünde tutulmalı, anestezi indüksiyonunda hava yolu zorlukları riski göz önünde tutulmalı, intraoperatif ve postoperatif dönemlerde hemodinamik, solunumsal ve sendroma özgü komplikasyonlar açısından uygun monitörizasyon yöntemleri ile yakından ve normalden daha uzun süre izlenmelidir. Anestezi idamesinde ise, hipotansiyon ve bradikardi riskinden kaçınmak için intravenöz ve narkotik anesteziğini kullanmadan, sevofluran ile gaz anestesizi tekniğinin güvenle kullanılabileceğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Allanson JE. Noonan syndrome. *J Med Genet* 1987;24:9-13.
2. Sharland M, Burch M, McKenna WM, Patton MA. A clinical study of Noonan syndrome. *Arch Dis Child* 1992;67:178-183.

3. Bajwa SJ, Gupta S, Kaur J, Panda A, Bajwa SK, Singh A et al. Anesthetic consideration and difficult airway management in a case of noonan syndrome. *Saudi J Anaesth* 2011;5:345-347.
4. Aggarwal V, Malik V, Kapoor PM, Kiran U. Noonan syndrome: an anesthesiologist's perspective. *Ann Card Anaesth* 2011;14:214-217.
5. De Rocca Serra-Nedelec A, Edouard T, Trequer K, et al. Noonan syndrome- causing SHP2 mutants inhibit insulin-like growth factor 1 release via growth hormone-induced ERK hyperactivation, which contributes to short stature. *Proc Natl Acad Sci USA* 2012;109:4257-4262.
6. Magboul NM. Anaesthetic management of emergency caesarean section in a patient with Noonan's syndrome-case reports and literature review. *Middle East J Anesthesiol* 2000;15:611-617.
7. Macksey LF, White B. Anesthetic management in a pediatric patient with noonan syndrome, mastocytosis, and von willebrand disease: a case report. *AANA J* 2007;75:261-264.
8. Nakagawa M, Kinouchi K, Matsunami K, et al. Anesthetic management of a child with noonan syndrome and hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Masui* 2006;55:92-95.
9. Roizen MF, Anesthetic implication of concurrent diseases, Miller RD, *Anesthesia*. 5th ed, Philadelphia, Churchill Livingstone, 2000;903-1015.