

Bartter sendromlu hastada anestezi yaklaşımı: Olgu sunumu

Anesthetic management of a patient with Bartter's syndrome: A case report

Harun Aydoğan, Tekin Bilgiç, Mahmut Alp Karahan, Şaban Yalçın

ÖZET

Bartter Sendromu; ciddi hipokloremik metabolik alkaloz, hipokalemi, hiponatremi, hiperaldosteronizm, plazmada artmış renin aktivitesi, anjiyotensin II'ye karşı duyarlılıkla karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Bartter sendromlu hastalarda hipomagnezemi, hiponatremi gibi anestezi yaklaşımı zorlaştıracak elektrolit bozuklukları mevcuttur. İnguinal herni nedeniyle opere edilecek 4 yaşındaki hastaya %0,25 bupivakainle kaudal anestezi uygulandı. Bu olgu sunumunda Bartter sendromlu bir hastada anestezi yaklaşımının tartışılması amaçlandı.

Anahtar kelimeler: Rejyonel anestezi, Bartter Sendromu, inguinal herni ameliyatı, pediatrik anestezi

GİRİŞ

Bartter Sendromu ilk olarak 1962 yılında Frederic Bartter tarafından 5 ve 25 yaşlarında iki zenci hastada tanımlanmıştır.¹ Bartter sendromu ciddi hipokalemi, hipokloremik metabolik alkaloz ve dolaşımda artmış renin, aldosteron düzeyine rağmen hipertansiyonun yokluğu ile karakterize bir hastalıktır.^{2,3} Bartter sendromunun patogenezi tam olarak ortaya konamamıştır. Otozomal resesif olarak geçiş gösterir.⁴ Genellikle çocukluk yaşlarında ortaya çıkan sendromda klinik olarak kas güçsüzlüğü, polidipsi, poliüri, kabızlık, idrarla tuz ile birlikte su kaybına bağlı olarak da dehidratasyon, büyüme geriliği ve malnütrisyon gibi bulgular görülür. Hipomagnezemi, hiperkalsiüri, hiperürisemi sık görülür.^{2,3} Bu bulgular renal jukstaglomerüler aparatındaki hiperplazi nedeniyle oluşur ve bu hastalarda anjiyotensin II ile birlikte norepinefrine karşı azalmış vasküler cevap vardır.⁵

Bartter sendromlu hastalarda anestezi yaklaşımı zorlaştıracak hipomagnezemi, hiponatremi,

ABSTRACT

Bartter's syndrome is a rare disorder characterized by severe hypochloremic metabolic alkalosis, hypokalemia, hyponatremia, hyperaldosteronism, elevation in plasma renin activity and insensitivity to angiotensin II. Electrolyte imbalances such as hypomagnesemia, hyponatremia might make anesthetic management difficult in Bartter syndrome. A 4 years old patient underwent surgery for inguinal hernia with caudal anesthesia using bupivacaine 0.25%. In this case report, it was aimed to discuss the anesthetic management of a patient with Bartter syndrome.

Key words: Regional anesthesia, Bartter syndrome, inguinal hernia surgery, pediatric anesthesia

hipokalemi gibi elektrolit bozuklukları mevcuttur. İnguinal herni nedeniyle opere edilecek hastaya %0,25 bupivakainle kaudal anestezi uygulandı. Bu olgu sunumunda Bartter sendromlu bir hastada anestezi yaklaşımının tartışılması amaçlandı.

OLGU

4 yaşında 12 kilogram ağırlığında ve 3 yıldır Bartter sendromu tanısı almış olan erkek hastaya, sağ inguinal herni nedeniyle operasyon planlandı. Alınan anamnezde anne ile baba arasında akrabalık ilişkisi olmadığı ve ailede benzer bir hastalık öyküsü bulunmadığı öğrenildi. Hastanın yaklaşık 4 ay önce genel anestezi altında tonsillektomi ve adenoidektomi operasyonu geçirdiği tespit edildi. Hasta düzenli olarak indometazin ve spironolakton kullanmaktaydı.

Yapılan fizik muayenesi normal olan hastanın kan basıncı: 110/70 mmHg'idi. Hastanın kan üre nitrojen seviyesi 32 mg/dl, kreatinin seviyesi 0,54 mg/dl, Na⁺⁺: 137,9 mmol/L, K⁺: 3,78 mmol/L, Cl⁻:

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Şanlıurfa, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Dr. Harun Aydoğan

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Şanlıurfa, Türkiye Email: drharun2002@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 16.12.2011, Kabul Tarihi / Accepted: 20.04.2012

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2012, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

101,2 mmol/L idi. Arteriyel kan gazında pH: 7,38, HCO₃: 23 mmol/L, pCO₂: 35 mmHg ve pO₂: 92 mmHg olarak görüldü. Hastaya cerrahi öncesi herhangi bir potasyum desteği uygulanmadı. Operasyon öncesi sedasyon amacıyla, oral 0,5 mg/kg midazolam verildi ve 15 dk sonra operasyon odasına alındı. Subumblikal bölge cerrahisi uygulanacak hastaya kaudal anestezi planlandı. Ameliyat masasında hastanın EKG, oksijen saturasyonu ve non invazif kan basıncı monitorizasyonu sağlandı. Hastaya kaudal anestezi öncesi 2 dk boyunca %3 sevofluran inhalasyonu uygulandı. Hastaya damar yolu açıldıktan sonra sol lateral dekübit pozisyonu verildi. Steril şartlar altında 22 gauge kaudal iğne ile epidural boşluğa girilerek negatif aspirasyonla kan/BOS gelmemesi üzerine %0,25'lik bupivakainden 1 ml/kg enjeksiyon yapıldı. Enjeksiyondan 15 dk sonra duyuşal blok T8 seviyesine ulaşınca ameliyat başlatıldı. Sedasyon amacıyla 1 mg/kg/st propofol infüzyonu yapıldı. Operasyon yaklaşık 45 dk sürdü. Operasyon boyunca hastaya 50 ml/ st 1/3 İzodeks İV yoldan verildi. Bu süre içerisinde hastaya yüz maskesi ile 4 lt/dk O₂ uygulandı. Operasyon süresince hemodinamik bulguları stabil seyreden hastanın propofol infüzyonu vaka bitiminde sonlandırıldı ve derlenme odasına alındı. Derlenme odasında yaklaşık 10 dk gözlem altında tutulan hasta daha sonra çocuk cerrahisi servisine gönderildi. Postoperatif yapılan kontrollerinde herhangi bir elektrolit bozukluğuna rastlanmayan hasta operasyondan 1 gün sonra taburcu edildi.

TARTIŞMA

Bartter sendromundaki temel özellik; gelişme geriliği, artmış anjiotensin II düzeyi, hiperaldosteronizm, hipokloremik alkaloz, normal kan basıncı, vazopresörlere karşı azalmış cevabın varlığı, jukstaglomerüler aparatındaki hipertrofi ve hiperplazidir. Tam olarak temel biyokimyasal problemin nedeni bilinmemekle birlikte, henle kulpunda klor transportundaki bir anormallik sonucu olduğu düşünülmektedir.⁶ Bartter sendromunda oluşabilecek masif poliüri hayatı tehdit eden dehidratasyon ataklarına neden olabilir. Meydana gelen hipovolemi, metabolik alkalozun en başta gelen sebebidir.⁷ Bu nedenle uygun sıvı ve elektrolit replasman tedavisi yapılması hayati önem taşımaktadır. Günümüzde tedavide indometazin gibi prostaglandin sentetaz inhibitörleri kullanılmaktadır. İndometazin tedavisiyle Bartter

sendromundaki klinik ve biyokimyasal anormallikler önemli ölçüde düzeltilebilmesine rağmen primer tübüler defekt düzelmemektedir.⁸

Anestezi yönetimi için patofizyolojinin tam olarak bilinmesi gerekmektedir. Anestezistin amacı kardiyovasküler stabiliteyi sağlamak, serum potasyumunu kontrol etmek ve böbrek hasarını önlemek olmalıdır. Perioperatif sıvı dengesi dikkatli bir şekilde yönetilmelidir. Bartter sendromu; renal sistem ve elektrolit dengesi üzerine olan etkileriyle birçok belirti ve komplikasyonlara neden olabilmektedir. Kullanılan ilaçların da metabolik alkalozu etkileyebileceği unutulmamalıdır.

Bartter sendromunda anesteziye bağlı olarak sıvı-elektrolit ve asit-baz dengesi değişebilir. Oluşabilecek bir hipokalemi sonrası kalbin elektriksel aktivitesini değiştirerek disritmi, hipoksi ve dijitalere karşı daha duyarlı hale gelecektir.⁹ Aynı zamanda kas gücünü azaltıp nöromusküler gevşemeyi potansiyelize edebilir.¹⁰ Ayrıca hipokalemi ileusa, zayıf kas gücüne bağlı gecikmiş gastrik boşalmaya, hipoperistaltizme ve artmış aspirasyon riskine neden olur.¹¹

Kronik aseptomatik hipokalemi (3,1 mmol. L-1 -2,9 mmol. L-1) göreceli olarak iyi huyludur ve bu kardiyak disritmi riskini artırmaz.¹⁰ Fakat cerrahi öncesi potasyum dikkatli ve uygun bir şekilde replase edilmelidir.⁹ Hastanın kan gazı analizindeki pH'taki artış oksijen disosiyasyon eğrisini sola kaydırarak hemoglobinin oksijene olan afinitesini artırır ve bunun sonucunda dokulara yeterli oksijen sunumu gerçekleşemez.

Herhangi bir yaşta başka bir klinik durumla açıklayamayacağımız hipokalemi ve hipokloremik metabolik alkaloz gördüğümüzde Bartter sendromundan şüphelenmeliyiz. Bir anestezi Bartter sendromlu hastayla karşılaştığında yalnızca anestezi tekniğiyle ilgili değil aynı zamanda da preoperatif ve de postoperatif bakımla ilgili hazırlıklarını yapmalıdır. Buna ek olarak postoperatif erken dönemde oral hidrasyona başlanması gerektiğini hatırlamalıdır.¹² Bu hastalarda genel anestezi ve reyonel anestezinin olumlu ve de olumsuz etkileri iyi düşünülmelidir. Uygun operasyonlarda reyonel anestezi genel anesteziye iyi bir alternatif olabilir. Genel anestezi idamesi sırasında hipokalemi oluşabilmektedir. Bunun sonucu olarakta kas güçsüzlüğüne meydana gelebilmektedir. Epidural anestezi cerrahiye bağlı hormonal ve metabolik yanıtı bas-

kılar. Böylece artmış endojen katekolaminlere bağlı oluşabilecek serum potasyum düşüşlerinden hastayı korur. Bu sağladığı yaralardan dolayı rejyonel anestezi bu hasta grubunda tercih edilebilir.¹³ Vazopressörlere karşı azalmış cevap nedeniyle rejyonel anestezi uygulamaları esnasında dikkatli olunmalıdır. Preoperatif hazırlık ve postoperatif yaklaşım multidisipliner olarak yürütülmelidir. Bu hasta grubunda uygun sıvı ve elektrolit desteği ile birlikte indometazin tedavisinin erken dönemde başlanması uygun operasyonlarda kaudal anestezi ile beraber propofol infüzyonunun uygulanması; hemodinamik stabilite, postoperatif analjezi, azalmış aspirasyon riski gibi avantajlarıyla güvenli ve etkin bir şekilde kullanılacak uygun bir yaklaşım olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Ledingham JGG. Disorders of potassium metabolism. In: WeatheraU DJ, Ledingham JGG, Warrell DA, eds. Oxford Textbook of Medicine, Vol. 2, 2nd edn. Oxford: Oxford University Press, 1989:18.31-3.
2. Lure GM, Todd JK, O'Brien D. Kidney and urinary tract. In: Kempe CH, Silver HK, O'Brien D, Fulginti VA, eds. Current Pediatric Diagnosis & Treatment 1987, 9th edn. Norwalk: Appleton & Lange, 1993:615.
3. Rasmussen GE, Bell C. Pediatric syndromes and anesthetic implication. In: Bell C, Hughes CW, Oh TH, eds. The Pediatric Anesthesia Handbook. St. Louis: Mosby Year Book, 1991: 361.
4. Madrigal G, Saborio P, Mora F, Rincon G, Guay-Woodford LM. Bartter syndrome in Costa Rica: a description of 20 cases. *Pediatr Nephrol* 1997;11(3):296-301.
5. White MG. Bartter's syndrome-a manifestation of renal tubular defects. *Arch Intern Med* 1972;129(1):41-7
6. Brimacombe JR, Breen DP. Anesthesia and Bartter's syndrome: a case report and review. *AANA J* 1993;61(2):193-7.
7. Vetrugno L, Cheli G, Bassi F, Giordano F. Cardiac anesthesia management of a patient with Bartter's Syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2005;19 (3):373-6.
8. Rodriguez-Soriano J. Tubular disorders of electrolyte regulation. In: Barratt TM, Avner ED, Harmon WE, eds. *Pediatric Nephrology*, 4th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 1999:545-63.
9. Wong KC, Sperry R. What is an acceptable preoperative serum potassium level for surgery? *Anesthesiology* 1994;81(1):269
10. Vitez T. Potassium and the anaesthetist. *Can J Anaesth* 1987;34(1):30-1.
11. Bevan DR Acute biochemical disorders. In: Vickers MD, Jones RM, eds. *Medicine for Anaesthetists*, 3rd ed. Oxford: BlackweU Scientific Publications, 1989:362-3.
12. Gönen H, Türköz A. Bartter Sendromlu Çocukta Anestezi Yönetimi. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim* 2011;9 (3):219-21.
13. Kannan S, Delph Y, Moseley HS. Anaesthetic management of a child with Bartter's syndrome. *Can J Anaesth* 1995;42 (9):808-12.