



Prader Willi Sendromlu Hastada Sedasyon: Olgu Sunumu

Sedation in a Patient with Prader-Willi Syndrome: A Case Report

Hayrettin Daşkaya, Ferda Yılmaz İnal, Mehmet Toptaş*, Ümmügülsüm Yazıcı**

Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

*Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

**Balıkesir Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Balıkesir, Türkiye

Özet

Prader Willi sendromu (PWS), hipotoni, gelişme geriliği, karakteristik yüz görünümü, hipogonadizm, hiperfaji ve bunun sonucunda oluşan morbid obezite ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Bu hastalarda anestezi uygulaması, eşlik eden santral hipotoni, deformatif diş yapısı, mikrognati ve kısıtlı boyun hareketliliği gibi sebeplerden dolayı artmış peroperatif risk içermektedir. Bu yüzden PWS'li olgularda genel veya gününbirlik anestezi uygulaması esnasında anestezi en kötü senaryoya göre hazırlıklarını yapması ve hastayı yukarıda bahsettiğimiz nedenlerden dolayı peroperatif yakın takip altında tutması gerekmektedir. Bu olgu sunumunda; PWS'li hastaya elektromyelografi (EMG) çekimi için yaptığımız gününbirlik anestezi uygulaması güncel literatür eşliğinde tartışılmıştır. (*Haseki Tıp Bülteni 2014; 52: 304-5*)

Anahtar Sözcükler: Prader Willi sendromu, ameliyathane dışı anestezi, elektromyelografi (EMG), hipotoni

Abstract

Prader-Willi syndrome (PWS) is a rare disorder characterized by hypotonia, growth retardation, characteristic face shape, hypogonadism, hyperphagia and related morbid obesity. Anesthesia application in these patients has increased risk of peroperative complication due the central hypotonia, abnormal teeth structure, and limited neck mobility. Therefore, clinicians should be prepared for the worst scenario before anesthesia application in patients with PWS during general or out-patient surgery. Here, in this case report, outpatient anesthesia performed in a patient with PWS for diagnostic electromyography is presented with the literature review. (*The Medical Bulletin of Haseki 2014; 52: 304-5*)

Key Words: Prader-Willi syndrome, outpatient surgery, electromyography, hypotonia

Giriş

Prader-Willi sendromu (PWS), ilk olarak 1956 yılında Andrea Prader, Heinrich Willi, Alexis Labhart tarafından tanımlanmış olan (1), 15 nolu kromozomun proksimal uzun kolunda meydana gelen (15q 11-13) defektli karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Santral hipotoni, gelişme geriliği, bitemporal mesafenin darlığı, gözlerin badem şekilli, üst dudakların ince, ağız köşeleri aşağı dönük, deformatif diş yapısı, mikrognati ve kısıtlı boyun hareketliliği ile karakterize yüz görünümü, hipogonadizm, hiperfaji ve bunun sonucunda oluşan morbid obezite

kliniği ile karakterizedir (2). Morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni obezite ve ilgili komplikasyonlardır. Bu hastalarda, zor hava yolu yönetimi, hipotoni ve morbid obeziteden kaynaklı intraoperatif ve postoperatif dönemde oluşabilecek riskler sebebiyle gerek genel anestezi gerek de reyonel anestezi uygulamaları normalden daha fazla riskler içermektedir (3). Bu olgu sunumunda; takip amaçlı elektromyelografi (EMG) çekimi için yaptığımız gününbirlik anestezi uygulaması güncel literatür eşliğinde tartışılmaktadır.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Hayrettin Daşkaya
Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı,
İstanbul, Türkiye Tel.: +90 0212 414 20 00 E-posta: h.daskaya@gmail.com

Geliş Tarihi/Received: 06 Mayıs 2014 **Kabul Tarihi/Accepted:** 12 Haziran 2014

*Haseki Tıp Bülteni,
Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.*
The Medical Bulletin of Haseki Training and Research Hospital,
published by Galenos Publishing.

Olgu

Sekiz aylıkken genetik analiz ile PWS sendromu tanısı konulan yirmi bir aylık, 16 kg ağırlığında ve 78 cm boyundaki bayan [vücut kitle indeksi (VKİ): 26,3] hasta pediatrik nöroloji tarafından takip amaçlı EMG çekimi için anestezi değerlendirmesi amacıyla bölümümüze konsülte edildi. Hastanın değerlendirmesinde, 3 aylıkken hipotroidi teşhisi konulduğu ve Euthyrox® 25 µg kullanmaya başladığı öğrenildi. Hasta klinik ve laboratuvar olarak ötroidik olarak gözlemlendi ve diğer laboratuvar değerleri normal sınırlardaydı. Mallampati class 3 olarak değerlendirildi. Mikrognati ve obezite mevcut olan hastada, faringeal hipotoni ve darlık olabileceği düşünülerek zor havayolu olabileceği öngörüldü. Olası zor havayolu yönetimi için gerekli ekipman ve hazırlıklar yapıldı. Hastaya, 24 gauge intravenöz kanül ile önkol ventral yüzden damar yolu açıldı. EMG odasına alınan hastaya standart anestezi monitörizasyonu uygulandı (elektrokardiyografi (EKG), puls oksimetre (SpO₂) ve non invaziv periferik arter basıncı (TA) ölçümü). Hastaya spontan solunumda 2 lt/dakikadan O₂ solutularak preoksijenizasyon sağlandı. Sedasyon amacıyla 0,02 mg/kg Atropin, 0,03 mg/kg midazolam (Dormicum®) 1 mg/kg, propofol (Pofol®), 0,5 mg/kg ketemine (Ketalar®) intravenöz uygulandı. İndiksiyon sonrası Ramsay sedasyon skoru 3 olduğu gözlemlendikten sonra işleme başlanmasına izin verildi. Toplamda 15 dk süren işlem boyunca hasta spontan solunumda takip edildi. Kalp tepe atımı (KTA): 91-108 /dk, SpO₂:93-97 arasında gözlemlendi. İşlem esnasında sedasyon için ek doz anestezi ihtiyacı olmadı. İşlem sonrası derlenme için aynı ünitede 90 dk monitörize takip edildi. Aldrete derlenme skoru 10 olarak değerlendirildikten sonra hasta ilgili kliniğe yönlendirildi.

Tartışma

Prader-Willi sendromu birden fazla sistem bozukluklarıyla karakterize (kas-iskelet, hormonal, sinir sistemi vs.) hastalıktır. Bu hastalarda erken çocukluktan başlayan obezite nedeniyle diyabet, hipertansiyon, kardiyopulmoner rahatsızlıklar (Pickwick sendromu), uyku apneleri, tromboflebit vb. obezite komplikasyonları görülebilmekte ve morbiditeye neden olabilmektedir (4).

PWS'li hastalarda hem genel anestezi hem rejyonel anestezide zorluklar yaşandığı belirtilmekle birlikte en çok komplikasyonun genel anestezide eşlik ettiği bildirilmiştir (4). Yine bu çalışmada preoperatif komplikasyonların en sık sebebinin morbid obezite olduğu ancak bu hastalarda var olan santral hipotoni ve obstrüktif sleep apnenin (OSA) de önemli etkenler olduğu ifade edilmektedir. PWS'li hastalarda obeziteye ek olarak deformatif diş yapısı, mikrognati ve kısıtlı boyun hareketliliği yüzünden havayolu yönetiminde ciddi zorluklara yol açmaktadır (4,5). Bu yüzden anestezi öncesi değerlendirmenin ve anestezi indiksiyonundan önce tüm hazırlıkların iyi yapılmış olması gerekmektedir. Operasyon odasında hastanın entübasyonunda zorluk yaşanması halinde ihtiyaç duyulabilecek gerekli ekipmanlar (laringeal maske, fleksibl bronkoskopi, trakeostomi malzemeleri vb.) ulaşılabilir konumda olmalıdır.

PWS'li hastalarda preoperatif alımından dolayı aspirasyon riskinin yüksek olduğu belirtilmektedir (6). Bu hastalarda hiperfaji söz konusu olduğundan, özellikle gıda ulaşım kolaylığı olan çocuklarda preoperatif gizli gıda alımının söz konusu olabileceği ve işlem öncesi açlık kontrolünün zorluğu göz önünde bulundurulmalıdır. Açlık süresinin tamamlanması sırasında takipte aile bilgilendirildi. İşlem öncesi açlık süresi tekrar teyit edildi.

OSA'nın görülebildiği bu hastalarda postoperatif solunum yetmezliği gelişebilmesi ihtimali dolayısıyla da işlem sonrası yakın takip uygulanmalıdır (7). Sunulan vakada mikrognati, obezite ve hipotoni mevcuttu. Anestezi uygulaması esnasında zor hava yolu ile karşılaşabileceği ve spontan solunumu korumada zorluk çekebileceği öngörüldü ve hazırlıklar (entübasyon malzemeleri, uygun boyutta laringeal maske, acil trakeostomi seti) yapıldı.

PWS'li hastalarda işlem rejyonel anestezi ile yapılamayacaksa genel anestezi, sedasyona tercih edilmelidir (8). Çünkü bu hastalarda spontan solunumu korumak her zaman mümkün olmayabilmektedir. Hastanemizde EMG işlemi ameliyathane ortamı dışında yapılmaktadır ve 0-4 yaş grubu çocuklara sedasyon altında EMG çekimi uygulanmaktadır. PWS tanılı hastamıza işleme başlamadan önce, öngörülen riskleri tekrar gözden geçirildi ve olası durumlara karşı hazırlıklar tamamlandıktan sonra sedasyon uygulamasına geçildi. Sunulan olguda PWS tanısının önceden konulmuş olması sebebiyle işlem öncesi ve sonraki postanestezik bakım süresi yakın olarak takip edildi. Bu tür hastalara bazen tanı konulma aşamasında anestezi verilmesi gerekebilmektedir. Dolayısıyla çoğu zaman olası komplikasyonları öngörmek zor olmaktadır. Bu yüzden anesteziistlerinde PWS ve benzeri sendromlar için yapılacak girişimlerde hastalığın kliniği ve olası eşlik eden patolojilerden haberdar olması, preoperatif anestezi değerlendirmesinde olası risklerin önceden öngörülebilmesi ve gerek medikal gerekse de legal açıdan oluşabilecek olumsuzlukların önlenmesinde faydalı olacaktır.

Kaynaklar

1. Cassidy SB, McCandless SE. Prader-Willi syndrome. In: Cassidy SB, Allanson JE (eds). Management of Genetic Syndromes (2nd ed). New Jersey: Wiley-Liss 2005: 429-48.
2. Sıklar Z, Berberoğlu M. Syndromic disorders with short stature. J Clin Res Pediatr Endocrinol 2014;6:1-8.
3. Meco BC, Alanoglu Z, Cengiz OS, ve ark. Anesthesia for a 16-month-old patient with Prader-Willi syndrome. J Anesth 2010;24:949-50.
4. Legrand R, Tobias JD. Anesthesia and Prader-Willi syndrome: preliminary experience with regional anesthesia. Paediatr Anaesth 2006;7:712-22.
5. Mackenzie JW. Anaesthesia and the Prader-Willi syndrome. J R Soc Med 1991;84:239
6. Lirk P, Keller C, Rieder J et al. Anaesthetic management of the Prader-Willi syndrome. Eur J Anaesthesiol 2004;21:831-33.
7. Helfaer MA, Wilson MD. Obstructive sleep apnea, control of ventilation, and anesthesia in children. Pediatr Clin North Am 1994;41:131-51.
8. Mayhew JF, Taylor BT. Anaesthetic considerations in Prader-Willi syndrome. Can Anaesth Soc J 1983;5:565-66.