



Cornelia de Lange Sendromu-Olgu sunumu

Cornelia de Lange Syndrome-Case report

Banu Erten Tol, Eren Fatma Akçıl, Özlem Korkmaz Dilmen, Güniz Meyancı Köksal, Ercüment Yentür, Yusuf Tunalı
 İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Sayın Editör;

Sıklığı 1/10,000-50,000 arasında değişen, Brachman de Lange sendromu olarak da bilinen Cornelia de Lange sendromu (CdLS), büyüme geriliği, motor ve mental retardasyon, hirsutizm, kısa boyun, mikrosefali, mikrognati, yüksek damak, tipik yüz görünümü, diş ve ekstremiteler anormallikleriyle karakterizedir (1, 2). Bu olgu sunumunda nazal polipozis nedeniyle fonksiyonel endoskopik sinüs cerrahisi yapılan CdLS tanılı bir hastada, uyguladığımız anestezi tekniği ve özelliklerini tartışmayı amaçladık.

On bir yaşında, 14 kg, 100 cm, CdLS tanılı, nazal polipozis nedeniyle fonksiyonel endoskopik sinüs cerrahisi planlanan, erkek çocuğun preanestezik değerlendirmede boy ve kilosunun yaşına göre düşük, motor ve mental gelişiminin de yaşına göre geride olduğu gözlemlendi. Endotrakeal entübasyonu zorlaştırabilecek, kısa boyun, mikrognati, makroglossi bulguları vardı ve daha önce yarı damak nedeniyle ameliyat edilmişti (Resim 1). Havayolu muayenesinde ağız açıklığı, Mallampati skoru ve boyun hareketleri kooperasyon zayıflığı nedeniyle net olarak değerlendirilemedi. Kardiyovasküler ve solunum sistemi ile ilgili problemi yoktu. Hasta 6 saatlik açlık sonrası sedasyon uygulanmadan, zor ventilasyon-zor entübasyon durumu öngörülüp gerekli koşulların sağlandığı ve trakeotomi hazırlığının yapıldığı ameliyathaneye alındı. Standart anestezi monitörizasyonu yapıldıktan sonra, sevofluran sedasyonu altında damar yolu açıldı ve 5 µg fentanil ve 75 mg pentotal verildi. Nöromusküler bloker uygulamadan önce doğrudan laringoskopiyle Cormack-Lehane skoru II olarak tespit edildi. Nöromusküler bloker kullanılmadan 4 numaralı kafa tüp ile, trakea üzerine baskı uygulanarak orotrakeal entübe edildi. Anestezi idamesinde sevofluran ve remifentanil infüzyonu kullanıldı. Hasta, fonksiyonel endoskopik sinüs cerrahisi sonrası sorunsuz bir şekilde ekstübe edildi. Komplikasyon gelişmedi ve servise transfer edildi.

Cornelia de Lange sendromlu hastalarda anomalilere bağlı komplikasyonlar sık olduğundan dikkatli preanestezik değerlendirme ve havayolu muayenesi şarttır. İndüksiyonda havayolu güvenliğini zorlaştıracak tipik yüz görünümü, artmış aspirasyon riski, solunum depresyonu oluşturan ilaçlara hassasiyet olduğundan sedasyon uygulanmadan, zor entübasyon olabileceğinden gerekli koşullar ve



Resim 1. Kısa boyun, mikrognati, makroglossi bulgularına sahip Cornelia de Lange Sendromu olan çocuk hasta

trakeostomi hazırlığı yapılmalıdır (2). Kalp ile ilgili anormallik varlığında pulmoner hipertansiyon ortaya çıkabilir. Anestezi idamesinde hipoksi ve hiperkarbi görülebilir. Pulmoner damar direncini arttırdığından azot protoksit kullanımından kaçınılmalıdır (3). Postoperatif komplikasyonlar üstünde durulmalı, gerekirse yoğun bakım hazırlığı yapılmalıdır.

Cornelia de Lange sendromu, zor havayoluna neden olabilmesi ve çeşitli organ anomalileri ve işlev bozuklukları nedeniyle anesteziistlerin dikkatli olması gereken çocukluk çağı sendromları arasındadır.

Kaynaklar

1. Mizuno J, Ichiishi N, In-nami H, Haraoka K. Anaesthetic management in a patient with Cornelia de Lange Syndrome. *Masui* 2004; 53: 921-4.
2. Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML. Specific diseases at risk for sedation/anaesthesia complications. *Anaest Analg* 2000; 91: 837-55. [\[CrossRef\]](#)
3. Berkowitz ID, Raja SN, Bender KS, Kopits SE. Dwarfs: pathophysiology and anesthetic implications. *Anesthesiology* 1990; 73: 739-59. [\[CrossRef\]](#)