

Editör'e Mektup

Beckwith-Wiedemann Sendromu Tanısı Olan Çocuk Hastada Anestezi Uygulaması

Nurdan Bedirli*, Yusuf Ünal*, Onur Özen**

*Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon, **Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi

Beckwith-Wiedemann sendromu (BWS), makroglosi, visseromegali, embriyonel tümörler, omfalosel ve kriptorşizm ile karakterizedir. Kardiyak anomaliler, alveolar hipoventilasyon, iskelet yapıda bozukluklar, somatik asimetri, prominent oksiput, maksiller gelişme geriliği, mental retardasyon, konjenital hipotiroidizm, diyafragma defektleri, ingüenal herniler, işitme kaybı, hipoglisemi ve hiperkolestrolemi görülebilir.⁽¹⁾ BWS hastalarında, gonadoblastom, adrenal karsinom ve Wilms' tümörü birlikteliğinden dolayı malignite potansiyeli de vardır.

BWS olan hastalarda % 10-20 oranında Wilms' tümörü görülmektedir ve tedavi için cerrahi girişim gerekmektedir.⁽²⁾ Bu hastaların anestezi uygulamaları; makroglosiye bağlı zor hava yolu, eşlik eden konjenital kalp hastalıkları ve hipoglisemi nedeni ile komplike olabilir.

Kliniğimizde, 11 aylık, 11,5 kg, BWS tanısı olan çocuk hasta evre 5 Wilms' tümörü nedeni ile tümör rezeksiyonu için operasyona alındı. Preoperatif değerlendirme sırasında hastada, hipotiroidi, sekundum atrial septal defekt (ASD), sol ventrikül hipertrofisi, minimal triküspit yetmezliği ve aort yetmezliği olduğu tespit edildi. Çocukta, BWS klinik özellikleri olan mak-

roglosi, baş büyüklüğü, çıkık alın, hipertelorizm, kısa el ve ayak parmakları tespit edildi (Resim 1, 2).

Cerrahi öncesi değerlendirmede, hemoglobin, serum elektrolitleri, açlık kan şekeri ve arteriyel kan gazları normal sınırlarda idi. EKG, puls oksimetre, end tidal CO₂, rektal ısı ve kan basıncı monitörizasyonu sağlandı. 2 µg kg⁻¹ fentanyl ve 1 mg midazolam ile sedasyon sağlandıktan sonra laringoskopide epiglotun kolayca görülmesi üzerine, 1 mg kg⁻¹ propofol ve 0,5 mg kg⁻¹ rokuronyum ile anestezi indüksiyonu yapıldı. Makroglosiye bağlı olarak maske ile ventilasyon zor olmasına karşın 5 mm kafli tüp ile herhangi bir güçlük olmadan entübasyon tamamlandı. Anestezi idamesi için, FiO₂ 0,5 (O₂/hava) içinde % 2 konsantrasyonda sevofluran ve 0,3 µg kg⁻¹ remifentanil infüzyonu başlandı. Sağ internal juguler ven kateterizasyonu ile santral venöz basınç ve sol radial arter kateterizasyonu yapılarak arteriyel kan basıncı ve kan gazı takibi sağlandı. Cerrahi boyunca hastanın kan gazı, plazma glukoz seviyeleri, hemodinamik bulguları normal sınırlarda seyretti. Cerrahinin komplikasyonsuz tamamlanması ile anestezi sonlandırıldı. Spontan solunumun yeterli düzeye ulaşması sonunda hasta ekstübe edildi. Ekstübasyon sonrasında 30

Alındığı Tarih: 27.08.2010

Kabul Tarihi: 05.11.2010

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Nurdan Bedirli, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara
e-posta: nurbedirli@yahoo.com



Resim 1. Makroglosi.



Resim 2. Hastanın entübasyon sonrası görünümü.

dk. ameliyat odasında monitörize takip edildikten sonra uyanma ünitesine gönderildi.

BWS olan hastaların kardiyovasküler sistem, endokrin sistem, kan glukoz ve elektrolit seviyeleri cerrahi öncesinde ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir. Zor hava yolu anestezi uygulamalarındaki en önemli sorundur. Hava yolu obstrüksiyonuna neden olabileceği için premedikasyon önerilmektedir.⁽¹⁾ BWS teşhisi olan hastalara in-

düksiyon öncesinde yalnızca sedasyon ile yapılan laringoskopi ile vokal kordlar görülmeye çalışılmalıdır. Epiglot görülüyorsa intravenöz ya da inhalasyon anestezikler ile indüksiyon yapılmalıdır. Epiglot görülemiyorsa hastada uyanık entübasyon planlanmalıdır.⁽³⁾

Makroglosi nedeni ile maske ile ventilasyon güçlüğü olabileceği için uygun boyda airway, maske ve laringeal maske hazır bulundurulmalı ve kısa etkili kas gevşeticiler kullanılmamalıdır. Zor entübasyon için hazırlanmalıdır. Trakeostomi seti ve uygun boyda trakeostomi kanülleri bulundurulmalıdır. Kör nazal entübasyon, fiberoptik ve retrograd entübasyon için hazırlık yapılmalıdır.

Sonuç olarak, BWS olan hastaların anestezi yönetiminde makroglosiye bağlı entübasyon güçlüğü, intraoperatif hipoglisemi atakları ve konjenital kalp hastalıklarına bağlı sorunlar olabileceği bilinmeli ve gerekli önlemler önceden kesinlikle alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Celiker V, Basgul E, Kragoz H. Anesthesia in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Paediatr Anesth* 2004;14:778-80. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2004.01283.x> PMID:15330962
2. Whyte SD, Ansermino MJ. Anesthetic considerations in the management of Wilms' tumor. *Paediatr Anesth* 2006;16:504-13. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2006.01866.x> PMID:16677259
3. Kim Y, Schibutani T, Hirota Y, Mahbub SF, Matsuura H. Anesthetic consideration of two sisters with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anesth Prog* 1996;43:24-8. PMID:10323122 PMCid:2153451