



Beckwith-Wiedemann Sendromlu Olguya Anestezik Yaklaşım: Olgu sunumu

M. Ali Erdoğan*, Aytaç Yücel**, Nizamettin Bucak**, Mukadder Şanlı**,
Zekine Begeç**, M. Özcan Ersoy**

* Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Adıyaman
** İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Malatya

Beckwith-Wiedemann sendromu; eksofalos, makroglossi, hipoglisemi, organomegali, omfalosel ve gigantizm gibi çeşitli anomalileri içerir. Beckwith-Wiedemann sendromlu olgular sıklıkla infant dönemde cerrahiye gereksinim duyarlar. Anestezi yönetimindeki temel problemler sıklıkla; zor hava yolu ve hipoglisemidir. Makroglossinin maske ventilasyonu ve entübasyonu zorlaştırabileceği akıld tutularak induksiyondan önce zor hava yolu hazırlığı yapılmalıdır. Dikkatli intraoperatif glukoz takibi hipogliseminin neden olacağı nörolojik sekelleri önlemede oldukça önemlidir. Bu sunuda laringeal maskenin potansiyel zor hava yolu anatomisine sahip Beckwith-Wiedemann sendromlu olguda endotrakeal tüpe alternatif olarak kullanılabileceğine değindik.

Anahtar Kelimeler: Beckwith-Wiedemann Sendromu; Anestezi; Zor Hava Yolu; Laringeal Maske.

Anesthetic Management of Beckwith-Wiedemann Syndrome Case: Report

Beckwith-Wiedemann syndrome consists of various abnormalities, such as exomphalos, macroglossia, hypoglycemia, visceromegaly, omphalocele, gigantism. Patients with Beckwith-Wiedemann syndrome frequently require surgical intervention during infant period. Common problems associated with anesthetic management of Beckwith-Wiedemann syndrome are difficult airway and hypoglycemia. Macroglossia might cause difficult ventilation and intubation for that reason preparation for airway difficulty should be made before induction. Intraoperative plasma glucose monitoring is particularly important to prevent the neurologic sequelae. In this presentation, we addressed the use of laryngeal mask may be an alternation to the endotracheal tube patients with Beckwith-Wiedemann which consist potentially difficult airway anatomy.

Key Words: Beckwith-Wiedemann Syndrome; Anesthesia, Difficult Airway; Laryngeal Mask.

Beckwith-Wiedemann sendromu (BWS) eksomfalos, makroglossi ve hipoglisemi ile karakterize bir sendromdur.¹ Batı Hindistanda 1/13.000 olan görülme sıklığı diğer ülkelerde yaklaşık 1.5/100.000'dir. Olguların çoğu sporadik olmakla birlikte %15'i otozomal dominant geçişlidir.² 11p15 kromozomunda kalıtsal bir anomali mevcuttur. 11p15 kromozomu büyümeyi indükleyen ve tümör süprese eden bir genidir. Bu genetik anomali, somatik aşırı büyümeden sorumlu İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü-2'yi (IGF-2) artırır ve tümör oluşumunu tetikler. Gebelik boyunca polihidroamniyoz ve uzun umbilikal kordu olan çok büyük plesanta ile karakterizedir. Doğumdaki kilo persentili erkek çocuklar için %95 kız çocukları için %75'dir. Büyüme hızı ilk 4-6 ayda %90 persentilin üzerinde artış gösterir.³ Pankreas langerhans hücre hiperplazisi nedeniyle oluşan hiperinsülinemi yeni doğanların %30-60'ında ciddi hipoglisemi oluşturur.

Hipoglisemi en fazla doğumun ilk dört gününde görülür.⁴

BWS'na eşlik eden diğer anomaliler; omfalosel, organomegali, embriyonik tümör, fizikomotor retardasyon, metabolik anomaliler, mikrosefali, konjenital kardiyak patolojiler, alveoler hipoventilasyon, hipotiroidizm, polisitemi ve kemik malformasyonudur.²

Birçok anomaliye sahip BWS'lu olgular yaşamlarının erken döneminde cerrahiye gereksinim duyarlar. En sık omfalosel, inguinal herni ve makroglossi nedeniyle cerrahi uygulanır.¹

BWS'lu olguların anestezi yönetimi; anatomik hava yolu anomalisi, hipoglisemi, kardiyak sorunlar nedeniyle önem arz eder. Makroglossi üst hava yolu darlığına ve trakeal entübasyon zorluğuna neden olur. Organomegali diyafragmayı akciğerlere doğru iterek trakeal karininin dudaklara olan mesafesini kısaltır ve akciğerin fonksiyonel rezidüel kapasitesini azaltır.⁵ Larengal

Başvuru Tarihi: 09.09.2011, Kabul Tarihi: 07.10.2011

maske (LMA) anormal anatomi ve zor entübasyonda başarıyla uygulanabilir.⁶ Bu olgularda daha önce uygulanmamış olan ProSeal LMA'yı (PLMA) BWS'lu olguda literatür eşliğinde tartıştık.

Olgu

20 aylık 80 cm boyunda, 16 kg vücut ağırlığında BWS'lu olgu orşiopeksi nedeniyle cerrahiye alındı. Öyküsünde daha önce inguinal herni nedeniyle opere olduğu ve orotrakeal entübasyonun sorunsuz yapıldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde fizikomotor gelişimi normal, makroglossi ve alında hemanjiom mevcuttu (resim 1).

Tiroid fonksiyon testi, kan şekeri, kan biyokimyası, kan gazı analizi, akciğer grafisi ve batin ultrasonografisi normaldi. Tam kan sayımı; trombosit 90.000 dışında normal değerlerdeydi.

Olgu sedasyon verilmeden ameliyathaneye alındı. EKG, pulse oksimetri, non invaziv kan basıncı, kapnografi ve vücut ısısı monitörizasyonu yapıldı. Yüz maskesiyle %6 sevofluran ve %100 oksijen ile maske indüksiyon uygulandı. Hızlıca intravenöz (i.v.) damar yolu açılarak sekresyonları azaltmak için 0.30 mg atropin yapıldı. 1/3 izodeks sıvı başlandı. 1 µg.kg⁻¹ fentanil verildikten sonra anestezi derinliği sağlanınca kaf havası boşaltılmış ve dış yüzeyi kremle kayganlaştırılmış 2 nolu ProSeal LMA sorunsuz bir şekilde tek seferde yerleştirildi (resim 2).

Proseal LMA'nın lümeninden 10 F nazogastrik sonda takılarak mide havası boşaltıldı. Basınç kontrollü mod ile ventile edildi. Anestezi idamesi %2.5 sevofluran, %60 azot protoksit ve %40 oksijenle sürdürüldü. Oksijen saturasyonu %96-100 ve end-tidal CO₂ 35-45 mmHg olacak şekilde takip edildi. İntraoperatif 30 dk aralıkla bakılan kan şekeri değerleri 110 ve 130 mg/dl arasında ölçüldü. Hemodinamik değişiklikler cerrahi boyunca sıkı takip edildi ve herhangi bir problemle karşılaşmadı.

Cerrahi sonrası sevofluran ve azot protoksit kesilerek spontan solunum desteklendi. Spontan solunum güçlenince LMA kaf indirilmeden çekildi. Ağız içine airway yerleştirildi. Ameliyat odası ve derlenme ünitesindeki takiplerinde herhangi bir sorun görülmedi ve olgu servise gönderildi.

Tartışma

BWS omfalosel, makroglossi, organomegali ve ciddi kardiyak patolojilerin olduğu çeşitli anomaliler içeren bir sendromdur. Makroglossi ve hipoglisemi en belirgin özellik olsa da BWS'lu olguların çoğunda preoperatif kardiyovasküler sistem, endokrin sistem ve elektrolit düzeyleri detaylı incelenmelidir.⁷



Resim 1. Makroglossi ve alında hemanjiom görünümü.



Resim 2. Proseal LMA yerleştirilmesinden sonraki görünümü.

Olgumuzun anestezi yönetiminde; ciddi problem oluşturabilecek üst hava yolu obstruksiyonuna ve hipoglisemiye odaklandık.

Makroglossinin hava yolunu tıkama etkisi tam olarak tahmin edilemeyeceğinden bu tür olgularda sedasyon vermektan kaçınılmalıdır.⁷ Preoperatif olarak öncelikli olarak düşünülmesi gereken hava yolu problemlerinin azaltılmasıdır. Supin pozisyonunda yüksek doz i.v. anestezik veya kas gevşetici verilmesi dilin retrolingual alana düşmesine ve hava yolunu ciddi şekilde tıkmamasına sebep olacaktır. Anestezi yönetiminde izlenecek yöntemler arasında; i.v. sedasyondan sonra uyanık vokal kord inspeksiyonu, epiglottis görünüyorsa i.v. veya inhaler indüksiyon uygulanması, epiglottis görünmüyorsa uyanık entübasyon denenmesi ve ekstübasyon sonrası cerrahi işleme bağı faringeal alandaki daralmaya hazırlıklı olmak için endotrakeal tüpün yerine yumuşak bir nazofaringeal airway yerleştirilmesi sayılabilir.^{1,8} Uyanık entübasyon çocuklarda zor olabilir ancak %100 oksijen ve sevofluran inhaler indüksiyonu güvenli bir alternatiftir.⁴ Diğer alternatif girişimler; kör nazal, fiberoptik ve

Beckwith-Wiedemann Sendromlu Olguya Anestezik Yaklaşım: Olgu sunumu

retrograt entübasyondur.⁷ Olgumuza sevofluran ve %100 oksijenle indüksiyon uyguladık ve maske ile havalandırdıktan sonra sorunsuz şekilde PLMA yerleştirerek hava yolu güvenliğini sağladık.

Hipogliseminin araştırılması ve hızlı tedavisi santral sinir sistemi bozukluklarının önlenmesi açısından birinci önceliklidir. Bir çok olguda zeka normal olmasına rağmen, olasılıkla infant dönemde hipoglisemik atakların fark edilmemesi neticesinde mental retardasyon gelişir.^{1,4} Hipoglisemi 4 yaşında kendiliğinden azalır. Hipoglisemi kontrol edilemezse parsiyel pankreatektomi yapılabilir.⁴ Dikkatli intraoperatif kan şekeri takibi hipogliseminin nörolojik sekel oluşumunu önlemede özellikle önemlidir. Olgumuzun perioperatif dönem boyunca kan şekeri takibi dikkatli ve sık aralıklarla yapıldı, kan şekeri normal sınırlarda izlendi.

Whizar ve ark.¹ ağız boşluğu ilgili cerrahi uygulanan BWS'lu olgularında; ağız içinde ödem ve kanamanın hava yolu obstruksiyonuna neden olmaması ve enflamasyonun azalması için cerrahiden bir gün sonra yoğun bakımda ekstübasyonu güvenle yapmışlardır.

Son yıllarda kafli endotrakeal tüpler (ETT); tüp değiştirme oranını azaltması, daha büyük çaplı tüp kullanmadan hava yolu kontrolünü sağlaması, kapnografi izlemine güvenle oluşturması ve anestezik gazın tüpün etrafında kaçak oluşturarak ameliyathane ortamına yayılmasını azaltması nedeniyle çocuklarda kullanılmaktadır.⁹

Kimura ve ark.⁵ BWS'lu çocukların persentilleri yaşlarına göre daha büyük olması, trakeal çaplarının tahminindeki zorluk, trakeal entübasyondaki güçlük ve reentübasyondan kaçınmak için kafli ETT kullanmışlar ve kullanımını önermişlerdir.

LMA'nın hava yolu obstruksiyonu ve travma riskini minimize etmesi ve potansiyel zor hava yolu olan çocuklarda kullanımı savunulmaktadır.⁶ Goldman ve ark.¹⁰ trakeal entübasyonla oluşabilecek travma, ödem ve obstruksiyonu önlemek için potansiyel hava yolu

problemine sahip BWS'lu olgularında klasik LMA kullanmanın mükemmel ventilasyon sağladığını göstermişlerdir.

Sonuç olarak birçok klinik anomaliye sahip BWS'lu olgularda, dikkatli preoperatif değerlendirme, intaoperatif sıkı hemodinami ve kan şekeri takibi, uygun anestezik yönteminin seçimi ve postoperatif bakım esastır. LMA potansiyel zor hava yolu anatomisine sahip olgularda alternatif olarak kullanılabilir.

Kaynaklar

1. Whizar V, Sinler A, Ontiveros P, et al. Anesthesia for partial glossectomy in a toddler with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anestesiya en Mexico* 2006; 18: 158-64.
2. Bissonnette B, Luginbuehl I, Marciniak B, Dalens B. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Syndromes*; McGraw-Hill Medical Publishing Division 2006: 87-8.
3. Weksberg R, Shuman C, Smith AC. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2005; 137:12-34.
4. Gurkowski MA, Rasch DK. Anesthetic consideration for Beckwith-Wiedemann syndrome *Anesthesiology* 1989; 70: 711-2.
5. Kimura Y, Kamada Y, Kimura S. Anesthetic management of two cases of Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Anesth* 2008; 22: 93-4.
6. Bahk JA, Han SM, Kim SD. Management of a difficult airways with a laryngeal mask airway under propofol anaesthesia. *Paed Anaesth* 1999; 9: 163-6.
7. Çelikel V, Başgul E, Karagöz AH. Anesthesia in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Pediatric Anesthesia* 2004; 14: 778-80.
8. Kim Y, Shibutani T, Hirota Y, et al. Anesthetic consideration of two sister with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anesth Prog* 1996; 43: 24-8.
9. Wiess M, Dullenkopf. Cuffed tracheal tubes in children: past, present and future. *Expert Rev Med Devices* 2007; 4: 73-82.
10. Goldman LJ, Nodal C, Jimenez E. Successful airway control with the laryngeal mask in an infant with Beckwith-Wiedemann syndrome and hepatoblastoma for central line catheterization. *Paediatric Anaesthesia* 2000; 10: 445-8.

İletişim Adresi: Dr. Mehmet Ali ERDOĞAN

Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Adıyaman
Tlf: 0505 482 71 02
0422 341 06 60/3119
e-mail: drmalierdogan@gmail.com .