

OLGU SUNUMU - CASE REPORT

VACTERL ASOSİASYONU OLGUSUNDA ANESTEZİ YÖNETİMİ

ANESTHESIA MANAGEMENT OF VACTERL ASOSIATION

**Rüveyda İrem DEMİRCİOĞLU, Hüseyin SERT,
Nuran KAVUN ÇİMEN, Burhanettin USTA**

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Anestezi ve Reanimasyon AD, Ankara

Fatih University, Medical Faculty Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

ÖZET

VACTERL asosiasyonu vertebral anomaliler (V), anal atrezi veya imperfore anüs (A), kardiyovasküler defekt (sıklıkla ventriküler septal defekt) (C), trakeal ve özefageal anomaliler (TE), renal agenezi (R), parmak anomalileri (L) ile kendini gösteren otozomal resesif veya X kromozomuna bağlı bir asosiasyondur. Bu olgu sunusunda skolyoz, tortikolis, anal atrezi, sekundum tipi atrial septal defekt, gastro özefageal reflü, renal agenezi, veziko üreteral reflü, parmak ve ekstremitte anomalileri olan 6 yaşındaki VACTERL sendromlu erkek hastada polizasyon (başparmak yapımı) operasyonu esnasındaki anestezi yönetiminde anesteziistin dikkat etmesi gereken hususlar sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELELER: VACTERL Sendromu; Polizasyon; Anestezi, Genel; Aspirasyon, Respiratuar

SUMMARY

VACTERL association is an X linked, autosomal recessive disorder with vertebral anomalies (V), anal atresia or imperforated anus (A), cardiovascular defect (most often ventricular septal defect) (C), tracheal and esophageal malformation (TE), renal agenesis (R), limb anomalies (L). In this case report, we described anesthetic management of 6 years old VACTERL syndrome male patient with scoliosis, torticollis, anal atresia, secundum-type atrial septal defects, gastro esophageal reflux, renal agenesis, VUR, finger and limb abnormalities who undergone polization (finger-made) operation.

KEY WORDS: VACTERL Syndrome; Polization; Anesthesia, General; Aspiration, Respiratory

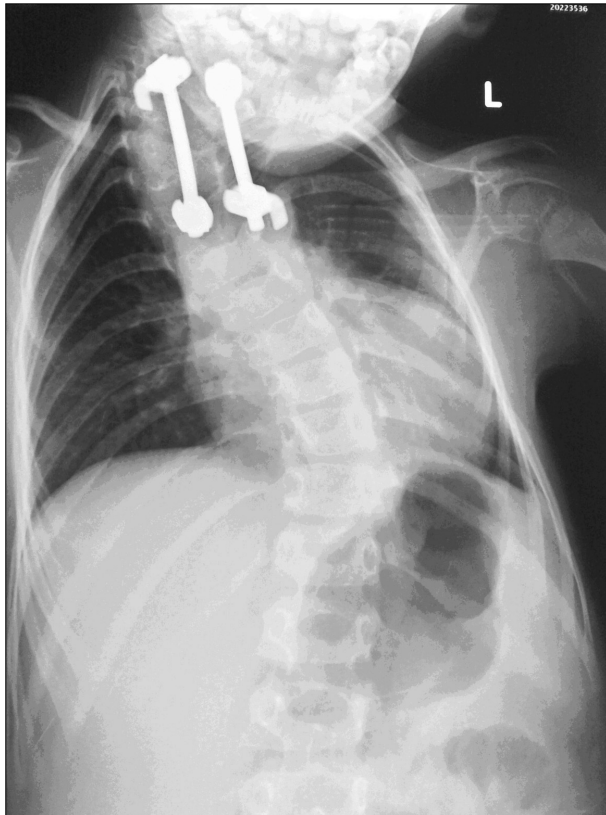
GİRİŞ

İlk olarak 1973 yılında Quan ve Smith VATER akronimi'ni (vertebral anomaliler, anal malformasyon, trakeal ve özefageal anomaliler, radial displazi) tanımlamışlardır (1). Daha sonra bu akronim kardiyak ve renal defektler ile parmak anomalilerini de içerecek şekilde genişletilerek VACTERL (vertebral anomaliler (V), anal atrezi veya imperfore anüs (A), kardiyovasküler defekt (sıklıkla ventriküler septal defekt) (C), tracheözofageal fistül/özafagus atrezisi (TE), renal anomaliler (R), kol veya bacak anomalileri (sıklıkla radial displazi), başparmak anormal formasyonu (L) asosiasyonu olarak tanımlanmıştır (2-3). VACTERL asosiasyonu tanısı konulabilmesi için bu anomalilerden en az 2 veya 3 tanesinin bir arada olması gerekmektedir (4-5). Biz bu olgu sunusunda VACTERL asosiasyonu bulunan 6 yaşındaki erkek hastada polizasyon (başparmak yapımı) operasyonu esnasındaki anestezi yönetimi ve hava yolu yönetiminde anesteziistin karşılaşılabileceği problemlere dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU

Genel anestezi altında polizasyon operasyonu planlanan 6 yaşında erkek hastanın preoperatif değerlendirilmesinde doğum sonrası anal atrezi, skolyoz, tortikollis, atriyal septal defekt (ASD), gastro-özefageal reflü (GÖR), veziko-üreteral reflü (VUR), renal agenezi tespit edildiği ve bu anomalilerle VACTERL asosiasyonu tanısı konulduğu öğrenildi. Hastaya anal atrezi, skolyoz, tortikollis, VUR ve GÖR nedeniyle birçok operasyon yapıldığı ve GÖR nedeniyle 2. operasyonunda erken postoperatif dönemde aspirasyon pnömonisi geliştiği ve bu sebeple uzun süre tedavi gördüğü tespit edildi. Boy uzunluğu 107 cm ve vücut ağırlığı 16,6 kg (%3 persentil) olan hastanın fizik muayenesinde kısıtlı ağız açıklığı (2,5 cm), tortikollis, başparmak deformitesi ve sol akciğerde havalanma azlığı mevcuttu. Elektrokardiyografik (EKG) incelemede normal sinüs ritmi, aks normal ve kalp hızı 110 atım dk⁻¹ saptandı. Ekokardiyografik incelemede küçük sekundum tipi ASD tespit edildi ve EF %60 olarak belirlendi. Çekilen PA akciğer grafisinde kardiyolo-

torasik oran sınırdan genişlemiş, mevcut skolyoz görüntüsü ve buna bağlı solda havalanma azlığı, T1–4 arası vertebralarda enstrümantasyon görülmekteydi (Resim 1). Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 13,4 g dl⁻¹, hematokrit %38,5 olarak tespit edildi ve karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlar içerisinde değerlendirildi. Olgumuzda ağız açıklığının ve baş ekstansiyonunun kısıtlı olması, skolyoz, tortikollis olması nedeniyle zor entübasyon olabileceği düşünülerek laringeal maske havayolu, fiberoptik laringoskopi ve acil trakeostomi şartları hazırlandı. GÖR ve aspirasyon öyküsü olması nedeniyle aspiratör ve şeffaf maske hazır bulunduruldu. Operasyon odasına alınan hastaya rutin monitörizasyon (EKG, noninvaziv kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu) uygulandı. Sol el sırtından 22 gauge intraket ile damar yolu açılan hastaya 5,5 ml kg⁻¹ sa⁻¹ hızında 500 ml %5 dekstroz+%0,2 NaCl (karışım solüsyonu) infüzyonu başlandı. Hastaya 3 dk boyunca %100 O₂ ile preoksijenizasyon uygulandıktan sonra propofol 2,5 mg kg⁻¹ ve fentanil 1,0 µg kg⁻¹ ile induksiyon sağlandı. Aspirasyon riskinden dolayı induksiyon sırasında baş yukarı tutularak 2 numaralı şeffaf maske ile ventilasyon uygulandı. Maske ile ventilasyon sırasında krikoid bası uygulandı. Kısıtlı ağız açıklığı, skolyoz, aspirasyon öyküsü olan hastaya kas gevşetici uygulanmadı. Ağız açık-



Resim 1. VACTERL Sendromlu olgunun toraks grafisi görüntüsü: T1–4 vertebralarda enstrümantasyon ve skolyoz görünmektedir.

lığı kısıtlı olduğu için laringoskop zorlukla yerleştirildi, trakeanın sağa deviye edilmesiyle vokal kordlar zorlukla görüldü. Entübasyon 2 numara Macintosh Blade ile 4,5 numara kaflı entübasyon tüpü kullanılarak ağızda ve dişlerde travma oluşmadan gerçekleştirildi. Entübasyonun ardından sis-atraküryum besilat 0,2 mg kg⁻¹ dozunda uygulandı. Anestezi idamesi %50 O₂-N₂O içerisinde %2,5 sevofluranın kontrollü ventilasyonu ile sürdürüldü. Hastanın sıvı idamesi i.v. yolla 5,5 ml kg⁻¹ sa⁻¹ karışım solüsyon ile sağlandı. Operasyon süresince hastanın hemodinamik takiplerinde herhangi bir problem gözlenmedi. 270 dakika süren işlemin bitiminden yaklaşık 1 saat öncesinden başlanarak hasta asiste solutuldu. Operasyonun bitiminde ise %100 O₂ ile ventile edilen hasta, spontan solunum ve kas kuvvetinin yeterli düzeyde olması üzerine deküarizasyona ihtiyaç olmadan sorunsuz bir şekilde ekstübe edildi. Şeffaf oksijen maskesi ile 2 l dk⁻¹ %100 O₂ uygulanarak 30 dk derlenme odasında izlendikten sonra hasta servise gönderildi. Hastanın postoperatif takiplerinde herhangi bir problem olmaması üzerine hasta 2. günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

VACTERL asosiasyonunda nadir olarak kranial sinir malformasyonları, holoprosensefali, anensefali, hidranensefali, korpus kallosum agenezisi, nöral tüp defektleri, ventrikülomegali, orofasiyel yarıklar, branşiyal yarıklar anomalileri, diyafragmatik defektler, kulak anomalileri de görülebilir (6-10). Erkek çocuklarda unilaterale veya bilateral kriptorşidizm, hipospadias ve mikropenis görülebilirken kız çocuklarda ambigeus genitalya, mesane ekstrofisi sıklıkla görülebilir (11–13). Hemen tüm vakalar sporadiktir ve hiçbir tanımlanan teratojen veya kromozom anomalisi yoktur. Tüm etkilenen dokular genetik olarak normaldir (10, 14). Çalışmalar göstermektedir ki VACTERL asosiasyonunun tanısı genellikle özefageal atrezi (AE) ve trakeaözefageal fistül (TEF) onarımı esnasında konmaktadır (15). Hastamızın tanısı doğum sonrası anal atrezi, skolyoz, tortikollis, ASD, GÖR, VUR, renal agenezi mevcut olması sonucu konmuştu. Bu hastalarda solunum sistemi komplikasyonları ortak bulunmuştur. Yapılan bir çalışmada VACTERL asosiasyonlu hasta popülasyonunun %46'sında apne, bradikardi, solunum arresti, aspirasyon ve tekrarlayan pnömoni tespit etmiştir (16). Bunlara sebep olarak %74 hastada GÖR, %13'ünde trakeomalazi, %13'ünde rekürren TEF ve %10'unda özefageal strüktür bulunmuştur. VACTERL asosiasyonu nedeniyle erken yaşta cerrahiye giden hastaların %75'inde trakeomalazi geliştiği bildirilmiştir (15). Bu hastaların %10–20'inde bifazik stridor, dinlenme sırasında stridor ve beslenme sırasında dispne

gibi klinik olarak belirgin semptomlar mevcuttur. Etkili olmayan öksürme ve sekresyonların yetersiz temizlenmesi sonucu oluşan tükürük retansiyonu, trakeal mukozal metaplazi, silia azalması, ateletazi ve tekrarlayan pnömoniye yol açabilir. Bu olguda trakeomalazi ve buna bağlı komplikasyonların olmaması hastanın anestezi yönetiminde kolaylık sağlamıştır.

TEF olan hastalar trakea kaslarının güçsüzlüğü ve hiperaktif solunum yolları nedeniyle respiratuvar enfeksiyon riskine sahiptir. Bu hastalar preoperatif ve postoperatif dönemde fizyoterapi ve antibiyotik tedavisini içeren respiratuvar bakım almalıdırlar (1). Eğer anastomoz olarak kalın barsak kullanılmışsa özefageal sfinktere sahip olmadığı için regürjitasyon riski daha fazla bulunmaktadır. Bu nedenle ağız içi iyice kontrol edilmeli, hastanın gıda alıp almadığı tekrar sorgulanmalıdır. Bizim olgumuzun GÖR nedeniyle 2. operasyonunda aspirasyon pnömonisi geliştiği ve bu sebeple uzun süre tedavi gördüğü tespit edildi. Ancak doğumdan hemen sonra tanı konması ve yapılan ameliyatlara sebebiyle trakeomalazi, TEF ve özefageal strüktür gibi komplikasyonlar gelişmemiştir.

VACTERL asosiasyonunda bulunan vertebral, trakeal ve özefageal anomaliler havayolu kontrolü sağlamada yüksek risk oluşturmaktadır. Bu nedenlerden dolayı zor entübasyon olasılığına karşı havayolunun preanestezik değerlendirilmesi ve önceden plan yapılarak kullanılacak malzemelerin hazırlanması çok önemlidir. Bu durumda değişik laringoskop bledleri, laringeal maske havayolu (LMA), entübasyon laringeal maskesi (fastrack LMA), Cobra perilaringeal havayolu, özefagotrakeal kombi tüp, fiberoptik bronkoskop, transtrakeal jet ventilasyon kullanılabilir. Bu aletler çözüm sağlamaz ise hasta uyandırılmalı veya cerrahi havayolları (krikotirotomi, trakeostomi) sağlanmalıdır. Olgumuzda skolyoz, tortikollis ve kısıtlı ağız açıklığı nedeniyle entübasyon güçlüğü olabileceği düşünülerek zor entübasyon zor ventilasyon, resüsitasyon olasılığına karşı tüm ilaçlar ve teknik ekipmanlar (düz ve eğri laringoskop bledleri, oral havayolu, her tip ve çapta entübasyon tüpleri, trakeostomi için spiralli tüpler, LMA, Cobra PLA, fastrack LMA, fiberoptik laringoskopi ve yüz maskeler) hazırlanmıştır. Zor entübasyon olgularında, entübasyon girişiminden önce preoksijenizasyon uygulanarak hipoksiye karşı dayanıklılık araştırılmalıdır. Sonuç olarak, anesteziğin temel görevi havayolu açıklığının sağlanması ve solunumun sürdürülmesidir. Zor havayolunu önceden belirlemek mortalite ve komplikasyonları azaltacaktır. Zor entübasyon ve zor ventilasyon planı yapılmalı, mevcut algoritmalara uyularak gerekli ilaçlar, ekip ve aletler önceden hazırlanmalıdır (17). Olgumuzda acil trakeostomi hazır-

lığı yapıldı, ancak sorunsuz bir şekilde direkt laringoskopi ile entübasyon gerçekleştirildi.

VACTERL asosiasyonlu olgularda kardiyak anomalilerin olması anestezi uygulaması sırasında dikkat edilmesi gereken bir diğer konudur. Operasyon esnasında hastanın hemodinamik stabilitesinin korunması, postoperatif dönemde hastanın hipoksik kalmasının önlenmesi bu hastalarda gelişebilecek komplikasyonların engellenmesinde önemlidir.

Pediyatrik cerrahi hastalarında bulunan genetik hastalıklar hastanede kalış süresinin uzaması, tedavi maliyetlerinin artması, morbidite ve mortaliteyi artırması nedeniyle intraoperatif ve postoperatif komplikasyonlara sebep olabilmektedir. VACTERL asosiasyonu olan hastalarda cerrahi ve yoğun bakım ekipleri uyandırılmalı ve daha iyi sonuçlar için hastalar ayrıntılı incelenmelidir (18).

Sonuç olarak; VACTERL asosiasyonlu olguların anestezi yönetimi asosiasyona ait hastalıkların her birinin anestezi yönetimi iyi bilinmeli, mevcut hastalıklar nedeniyle zor entübasyon olabileceği akılda bulundurularak zor entübasyon olasılığına karşı tüm hazırlıklar tamamlanmalı, aspirasyon riskine yönelik önlemler alınmalı, preoksijenasyon yeterli bir şekilde yapılmalı, operasyon süresince ve postoperatif dönemde hastanın hemodinamik stabilitesi korunmalı ve postoperatif dönemde hastanın bütün sistemler açısından takibi çok iyi sağlanmalıdır.

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. Hüseyin SERT

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Anestezi ve Reanimasyon AD
Alparslan Türkeş cad. No:57 06520 Beştepe, Ankara, Türkiye
e-posta(e-mail): drhuseyinsert@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Khatavkar SS, Jaqtap SR. Anaesthetic management for cataract surgery in VACTERL syndrome case report. Indian J Anaesth 2009;53(1):94-97.
2. Froster UG, Wallner SJ, Reusche E, Schwinger E, Rehder H. VACTERL with hydrocephalus and branchial arch defects: prenatal, clinical, and autopsy findings in two brothers. Am J Med Genet 1996;62(2):169-172.
3. Kaufman RL. Birth defects and oral contraceptives. Lancet 1973; 1(7816):1396.
4. Rittler M, Paz JE, Castilla EE. VACTERL association, epidemiologic definition and delineation. Am J Med Genet 1996;63(4): 529-536.
5. Quan L, Smith DW. The VATER association. Vertebral defects, anal atresia, TE fistula with oesophageal atresia, radial and renal dysplasia: a spectrum of associated defects. J Pediatr 1973;82(1): 104-107.

6. Benn A, Warburton D, Byrne JM et al. A fetus with a chromosome 13 ring and placenta with chromosome 13 rod/ring mosaicism. *Prenat Diagn* 1983;3(4):297–302.
7. Goldsmith CL, Tawagi GF, Carpenter BF, Speevak MD, Hunter AG. Mosaic r(13) in an infant with aprosencephaly. *Am J Med Genet* 1993;47(4):531–533.
8. Biles AR Jr, Luers T, Sperling K. D1 ring chromosome in newborn with peculiar face, polydactyly, imperforate anus, arrhinencephaly, and other malformations. *J Med Genet* 1970;7(4):399–401.
9. Shah D, Sharma S, Faridi MM, Mishra K. VACTERL Association with Prune-Belly Syndrome. *Indian Pediatr* 2004;41(8):845-847.
10. Cruysberg JR, Draaijer RW, Pinckers A, Brunner HG. Congenital corneal anesthesia in children with the VACTERL association. *Am J Ophthalmology* 1998;125(1):96-98.
11. Weaver DD, Mapstone CL, Yu PL. The VATER association. Analysis of 46 patients. *Am J Dis Child* 1986;140(3):225-229.
12. Leeners B, Sauer I, Schefels J, Cotarelo CL, Funk A. Prune-belly syndrome: therapeutic options including in utero placement of a vesicoamniotic shunt. *J Clin Ultrasound* 2000;28(9):500-507.
13. Kiran PS, Dutta S, Naranq A, Mukhopadhyay K. Unusual manifestations of VACTERL association. *Indian Pediatr* 2003; 40(2):162-165.
14. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet* 2006;43(7):545-554.
15. Hatemi AC, Gursoy M, Ceviker K et al. Ventricular septal defect closure in a patient with VACTERL syndrome: anticipating sequelae in a rare genetic disorder. *Tex Heart Inst J* 2008;35(2):203-205
16. Delius RE, Wheatley MJ, Coran AG. Etiology and management of respiratory complications after repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Surgery* 1992;112(3):527–532.
17. Luce V, Mercier FJ, Benhamou D. Anesthetic management for a parturient affected by the VACTERL association. *Anesth Analg* 2004;98(3):870-878.
18. Mariano ER, Chu LF, Albanese CT, Ramamoorthy C. Successful thorascopic repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula in a new born with single ventricle physiology. *Anesth Analg* 2005;101(4):1000-1002.