

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

VACTERL SENDROMU VE ANESTEZİ

VACTERL SYNDROME AND ANESTHESIA

Tülay Şahin YILDIZ, Defne ÖZCAN, Mine SOLAK, Kamil TOKER†

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Kocaeli

Kocaeli University Medical Faculty, Department of Anesthesiology and Reanimation, Kocaeli ,Turkey

ÖZET

Birçok anomalinin eşlik etmesi nedeniyle VACTERL sendromlu olgularda anestezi sırasında problemler yaşanabilir. Bu olgu sunumu ile VACTERL sendromu tanısı alan bir yenidoğanın özofagus atrezisi ve trakeoözofageal fistül tamiri sırasındaki anestezi deneyimlerimizi aktarmayı amaçladık.

ANAHTAR KELİMELELER: VACTERL Sendromu; Anestezi

SUMMARY

VACTERL syndrome can prone problems for an anesthesia due to multiple anomalies. In this case report, we aimed to share our anesthetic experiences about the case of a newborn diagnosed VACTERL syndrome after birth and undergone oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula repair.

KEY WORDS: VACTERL Syndrome; Anesthesia

GİRİŞ

Özofagus atrezisi ve/veya trakeoözofageal fistül, yaklaşık 3500 doğumda bir rastlanan ve rölatif olarak yaygın malformasyonlardır (1). Bu vakaların yaklaşık yarısına kardiyak anomaliler eşlik etmektedir. Bu birlik-telik VACTERL sendromunun komponentleri olarak gözlenebilir. Doğumsal defektlerin nadir rastlanan bir paterni olan VACTERL sendromu, vertebra anomalisi (V), anal atrezisi (A), konjenital kalp defektleri (C), trakeoözofageal defektler (TE), renal ve üriner trakt anomalileri (R) ve ekstremiteler anormalliklerini (L) kapsar (2). Bu anomalilerin en az 3'nün birlikteliği tanıyı koymak için yeterlidir.

Bu olgu sunumu ile özofagus atrezisi, trakeoözofageal fistül, anal atrezisi ve Fallot tetralojisi tespit edilen VACTERL sendromlu bir yenidoğanda, özofagus atrezisi ve trakeoözofageal fistül cerrahisi sırasında uyguladığımız anestezi deneyimimizi aktarmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Sezaryen ile gebeliğin 37. haftasında 2600 gr ağırlığında doğan erkek bebekte, özofagus atrezisi, trakeoözofageal fistül ve anal atrezisi tespit edilmesi üzerine acil şartlarda operasyon planlandı. Anne 38 yaşında, akraba evliliği mevcut ve daha önce doğan bebeklerden ilkinde de özofagus atrezisi ve anal atrezisi tespit edilmiş ve bebek kaybedilmiş. İkinci bebekleri sağ ve sağlıklı olarak doğmuş. Transtorasik ekokardiyografide; Fallot tetralojisi,

ASD sekundum (orta), PDA saptanmış. Operasyondan önce değerlendirilen hastanın, genel durumu orta, taşipneik, dispneik ve dinlemekle akciğer sesleri bilateral kabaydı. Hastanın preoperatif laboratuvar bulguları; Hb 16,5 mg dl⁻¹, Htc %49,4, eritrosit 3.600, lökosit 13.600, trombosit 278.000, PT 14 sn, PTT 40 sn, INR 1,13, SGOT 52, SGPT 9, BUN 10, Kreatinin 0,7, AKŞ 90 mg dl⁻¹, Ca 8,5, Na 143, K 4,5, Cl 103 olarak saptandı. Hastaya operasyondan yarım saat önce intravenöz 50 mg kg⁻¹ ampicilin yapıldı.

Hasta operasyon odasına alınmadan önce oda ısısı artırıldı ve hastanın altına blanket yerleştirildi. Kalp atım hızı (KAH), oksijen saturasyonu (SpO₂) ve non-invazif kan basıncı monitörize edildi. İndüksiyon öncesi; %100 oksijenle SpO₂ %94, kan basıncı 70/40 mmHg, KAH 115 atım dk⁻¹ olarak ölçüldü. Hastanın mevcut nazogastrik (ucu kapalı olan özofagusta bulunan) sondası indüksiyon öncesi ve sırasında aspire edildi. Hastaya 1/3 polideks ile i.v. sıvı infüzyonu başlandı. %100 O₂ ve sevofluran ile inhalasyon indüksiyonu ve 1 µg kg⁻¹ i.v. fentanil verilmesini takiben kas gevşetici uygulanmadan 2,5 numara kafsız tüple endotrakeal entübasyon sağlandı. İdame sevofluran (end-tidal konsantrasyon %2-3) ve %50 oksijen+%50 hava ile sağlandı. Basınç kontrollü ventilasyon modunda (PCV) mekanik ventilatöre bağlandı ve cerrahi için sol yan pozisyon verildi. Operasyon yaklaşık 5 saat sürdü ve özofagus atrezisini onarmak

için uç-uca anastomoz yapıldı, fistül onarıldı ve kolostomi açıldı. Operasyon boyunca hemodinami stabil seyretti. Operasyon sırasında zaman zaman oksijen konsantrasyonlarının %100'e çıkarmamıza rağmen SpO₂ %65-70'lerde izlendi ve fistülün ligasyonu sonrası oksijenizasyonda belirgin bir düzelme saptandı (SpO₂ %90-%94). Operasyon sırasında zaman zaman bradikardi gelişen hastaya atropin ile müdahale edildi. Hasta operasyon sonrası entübe bir şekilde çocuk cerrahisi yoğun bakım ünitesine devredildi. Serviste önce SIMV daha sonra CPAP modunda mekanik ventilatöre bağlı olarak izlenen hasta, postoperatif 4. gün ekstübe edildi ve maske ile O₂ verilerek takibe alındı. Hastanın bu dönemde beslenmesi nazogastrik sonda aracılığıyla anne sütü verilerek sağlandı. Analjezi sağlamak amacıyla postoperatif 4. güne kadar fentanil infüzyonu uygulandı.

TARTIŞMA

Anesteziistlerin VACTERL sendromlu hastaların geçirecekleri ciddi operasyonlar ve anomalileri hakkında bilgi sahibi olarak anestezi tekniklerini seçmeleri ve olası komplikasyonları tahmin edebilmeleri gerekmektedir. Multipl anomaliler nedeniyle bu hastaların anestezi idameleri problemlidir. Tek böbrek, radyal agenezi ve bilateral katarakt ile VACTERL sendromu tanısı alan ve katarakt cerrahisi için anestezi uygulanan bir olgu dışında bu hastaların anestezi yönetimi ile ilgili literatür bilgisine rastlamadık (3).

Hastamızda özofagus atrezisi, özofagotrakeal fistül, anal atrezi, Fallot tetralojisi, ASD, PDA gibi VACTERL sendromunun komponentleri olan anomaliler mevcuttu.

Quan&Smith tarafından 1973'te ilk kez ifade edilen VATER terimi, 1975'te VACTERL olarak genişletilmiş (3). Araştırmacılar erken fetal dönemde hormona maruz kalınması, fetal fiziksel stres ve spontan abortus tehdit veya tedavisi gibi risk faktörlerinin VACTERL sendromuna yol açabileceğini bildirmekte (4-5). En yaygın kardiyak anomali VSD'dir (VACTERL vakalarının %22,3) (6). Olgumuzun ekokardiyografisinde; 4,4 mm'lik subaortik ve iki yöne şanlı VSD, infundibuler pulmoner darlık, 4,5 mm sol sağ şanlı ASD ve orta genişlikte duktus açıklığı mevcuttu.

VACTERL sendromlu hastaların anestezi yönetimine ait bilgilere literatürde nadir olarak rastlanmaktadır. Tiyopental ile anestezi induksiyonunu takiben halotan (%50 oksijen ve %50 nitroz oksit'le beraber) inhalasyonu ile idame edilen bir olgu bildirilmiştir (3). Bu olgunun bizim olgumuzdan farkı belirgin bir kardiyak anomalisinin olmamasıdır. Olgumuzda belirgin kardiyak anomalilerin bulunması nedeniyle inhalasyon ajanı olarak daha az kardiyovasküler etkileri olan ve hızlı ve yu-

muşak bir induksiyon sağlayan sevofluranı tercih ettik. Ayrıca analjezi için kardiyovasküler stabilitesi nedeniyle hem induksiyon sırasında hem de postoperatif dönemde fentanil kullandık.

Sonuç olarak; fatal komplikasyonlardan kaçınmak için VACTERL sendromlu hastaların preoperatif dikkatli bir şekilde değerlendirilmeleri, intraoperatif uygun bir anestezi tekniğinin seçilmesi ve postoperatif yakın takibi gerekmektedir.

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. Tülay Şahin Yıldız

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Kocaeli

E-posta (e-mail): tsyildiz@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet.* 2006;43(7):545-54.
2. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA et al. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2007;23(4): 309-13.
3. Khatavkar SS, Jagtap SR. Anaesthetic management for cataract surgery in VACTERL Syndrome case report. *Indian J Anaesth* 2009;53(1):94-7.
4. Szendrey T, Danyi G, Czeizel A. Etiological study on isolated esophageal atresia. *Hum Genet* 1985;70(1):51-8.
5. Hook EB. Cardiovascular birth defects and prenatal exposure to female sex hormones: a reevaluation of data reanalysis from a large prospective study. *Teratology* 1994;49(3):162-6.
6. 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):203-5.