

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

## DANDY WALKER SENDROMLU HASTADA GENEL ANESTEZİ UYGULAMASI

### THE ANESTHETIC MANAGEMENT IN THE PATIENT WITH DANDY WALKER SYNDROME

**Rüveyda İrem DEMİRCİOĞLU<sup>1</sup>, Azra ÖZANBARCI<sup>1</sup>, Safnaz KARABAYIRLI<sup>1</sup>,  
Burhanettin USTA<sup>1</sup>, Fatih ANDIRAN<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara

<sup>2</sup>Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

<sup>1</sup>Fatih University Medical Faculty, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara ,Turkey

<sup>2</sup>Fatih University Medical Faculty, Department of Pediatric Surgery, Ankara, Turkey

#### ÖZET

Dandy Walker Sendromu 25.000-35.000 canlı doğumdan birinde görülen konjenital bir anomalidir. Dandy Walker Sendromlu hastalarda; hidrosefali, mikrognati, serebellum hipoplazisi gibi kraniyofasial ve iskelet anomalileri sebebiyle maske ventilasyon ve entübasyon güçlüğü olabilmekte, kardiyopulmoner komplikasyonlar anestezi yönetimini bu hastalarda önemli hale getirmektedir. Böylelikle hastanın zor entübasyon olasılığı göz önünde bulundurulmalı, gerekli hazırlıklar yapılmalıdır. Anestezi indüksiyonu ve idamesindeki anestetik ajanlar hastanın solunumunu ve kardiyovasküler sistemini desteklemelidir. Apne merkezini içeren pontin lezyonları olan hastalarda dikkatli bir postoperatif takip gereklidir. Ayrıca bu hastalarda, solunumu deprese edici ajanlardan kaçınılmalıdır.

Bu olgu sunusunda, Çocuk Cerrahisi tarafından bilateral inguinal herni ve sünnet operasyonu uygulanan Dandy Walker Sendromlu bir pediatrik olgunun anestezi yönetimini ele aldık.

**ANAHTAR KELİMELELER:** Dandy Walker Sendromu; İnguinal Herni; Anestezi, Genel

#### SUMMARY

Dandy Walker Syndrome is a congenital malformation that is seemed 1 case per 25.000 - 35.000 live births. In the patients with Dandy Walker Syndrome, difficulty by the intubation and mask ventilation may occur in case of associated skeletal and craniofacial anomalies such as micrognathia, hydrocephalus, hypoplasia of cerebellum; cardiovascular complications make also anaesthetic management important in such patients. Thus possibility of difficult intubation must be considered and all required anesthetic agents must be prepared. Anesthetic agents must support respiratory and cardiovascular system during induction and maintenance. The patients that have pontine lesions involving apneustic centre need a careful postoperative observation. In addition, it must be avoided from anesthetic agents with respiratory depressive effects at these patients.

In this case report, we would like to present the anesthetic management of a paediatric patient with Dandy Walker Syndrome who underwent for bilateral hernia repair and circumcision by paediatric surgery.

**KEY WORDS:** Dandy-Walker Syndrome, İnguinal Hernia, Anesthesia, General

#### GİRİŞ

Dandy-Walker malformasyonu nadir görülen bir konjenital anomalidir. Serebellar vermisin agenezisi veya hipoplazisi, dördüncü ventrikülün kistik dilatasyonu ve posterior fossanın genişlemesi ile karakterizedir. Pek çok problem eşlik etse de sendrom başlıca bu üç özelliğten oluşur. Yaklaşık %70-90 hastada postnatal dönemde hidrosefali gelişir. Dandy-Walker malformasyonu foramen magna ve bazen foramen Luschka'nın atrezisi ile alakalıdır. Dandy-Walker malformasyonu ilk kez Dandy ve Blackfan tarafından tanımlanmıştır (1). Yaklaşık %48 vakada başka konjenital anomalilerin eşlik ettiği bilinmektedir (2). Bunlar başlıca, damak-dudak yarığı, mikrognati, hipertölerizm gibi kraniyofasial anormallikler, kardiyak, renal anomaliler, sindaktili, polidaktili, ekstre-

men magna ve bazen foramen Luschka'nın atrezisi ile alakalıdır. Dandy-Walker malformasyonu ilk kez Dandy ve Blackfan tarafından tanımlanmıştır (1). Yaklaşık %48 vakada başka konjenital anomalilerin eşlik ettiği bilinmektedir (2). Bunlar başlıca, damak-dudak yarığı, mikrognati, hipertölerizm gibi kraniyofasial anormallikler, kardiyak, renal anomaliler, sindaktili, polidaktili, ekstre-

mite ve vertebral anomaliler gibi iskelet malformasyonlarıdır. Serebral anomaliler, medüller solunum kontrol merkezindeki değişiklikler sonucu zayıf entelektüel gelişim ve respiratuar yetmezliğe sebep olan korpus kallosum agenezisini içerir (3). Apne merkezini içeren pontin lezyonlar, kesintisiz respiratuar spazmlar ve apneik solunuma sebep olabilir (4).

Bu olgu sunusunda bilateral inguinal herni ve sünnet sebebiyle opere edilen Dandy-Walker Sendromlu olguda güncel genel anestezi uygulamalarını gözden geçirmek istedik.

### OLGU

Dandy-Walker sendromlu üç aylık erkek hastaya, genel anestezi altında bilateral inguinal herni ve sünnet nedeniyle operasyon planlandı.

Hastanın öyküsünde, 28 yaşındaki annenin 38. gebelik haftasında, doğum eylemi esnasında NST (Non Strest Test)'de kalp seslerinin alınamaması üzerine sezeryan ile doğurtulduğu, APGAR skoru 4/8 olduğu, kalp atımı ve solunumunun olmaması üzerine resüste edilip entübe şekilde yeni doğan yoğun bakım ünitesinde takip edildiği öğrenildi. Takibi esnasında yapılan kranial ultrasonda (USG) vermiş hipoplazisinden şüphelenilip başvuru kranial magnetik rezonans (MR) yöntemi neticesinde dördüncü ventrikül kistik dilatasyonu ve vermiş hipoplazisi tesbit edilmiş. Ayrıca hastanın yapılan ekokardiyografisinde (EKO) kalpte interatrial septum -perimembranöz bölgede tabanı 5 mm ventriküler septal defekt (VSD) ve Batın USG'de böbrek taşı olduğu görülmüş. Hasta, halen mevcut malformasyonu sebebiyle pediatrik nöroloji ve nöroşirürji, VSD nedeniyle pediatrik kardiyoloji, böbrek taşı sebebiyle de pediatrik nefroloji tarafından takip edilmektedir.

Hastanın preoperatif değerlendirilmesinde, bilinci açık olup, çevreyle ilgili, ekstremiteler hareketlerinin simetrik olduğu gözlemlendi. Fizik muayenesinde, doğal nörolojik muayenesiyle beraber, atipik yüz görünümü, hidrosefali, yüksek damak ve oksipitalde 4x3, parietalde 4x4 cm'lik 2 adet kapiller hemanjiom dikkat çekmekteydi. Dinlemekle sternum sol alt kenarında ve mezokardiyak odakta 3/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyuldu. Hastaya operasyondan 1 saat önce infektif endokardit profilaksisi için 50 mg kg<sup>-1</sup> intravenöz yoldan Ampisilin uygulandı, premedikasyon yapılmadı.

Hasta operasyon odasına alındıktan sonra EKG, puls oksimetre, kalp atım hızı ve ekternal vücut ısısı ölçümünü içeren standart anestezi monitörizasyonu uygulandı. İndüksiyon öncesi kalp atım hızınının 144, SpO<sub>2</sub>'nin %98 olduğu görüldü. Havayolu yönetiminin zorluğu

göz önünde bulundurularak değişik boyutlarda havayolu, maske, endotrakeal tüpler ve laringeal maskeler, kör oral ve nazal entübasyon, fiberoptik entübasyon, retrograd entübasyon ve cerrahi havayolu açılması için gerekli malzemeler hazırlandı. Beş dakikalık preoksijenasyonu takiben %100 oksijen içerisinde kademeli olarak %8'e kadar yükseltilecek sevofluran ile anestezi induksiyonu sağlandı. Maske ventilasyonu rahat olan hastaya deneyimli anestezi uzmanı tarafından 3,5 nolu kafalı endotrakeal tüple, kas gevşetici ajan kullanılmaksızın orotrakeal entübasyon denendi. İlk direkt laringoskop ile yapılan entübasyon deneyiminde larinksin görüntüsü Cormack-Lehane Grade 2 olarak değerlendirildi. Hastanın VSD'si nedeniyle hızla desatüre olduğu gözlemlendi ve entübasyon girişimine ara verildi. Hastanın tekrar maske ile ventilasyonu ve yeterli oksijenizasyon sağlandıktan sonra stile eşliğinde ikinci entübasyon denemesinde başarı sağlandı. Bilateral akciğerlerinin dinlenmesi ve end tidal CO<sub>2</sub>'nin monitörizasyonu sonrasında tüp tespiti yapıldı. Anestezi idamesi %50/50 hava/oksijen içerisinde %3 sevofluran ve 0,15 mg kg<sup>-1</sup> sisatraküryum ile sağlandı. Vital bulgular ameliyat boyunca stabil seyretti. 1,5 saat süren operasyon sonrasında yeterli spontan solunum hareketi görülen hasta sorunsuz olarak ekstübe edildi, yeterli analjezi yara kenarlarına 0,5 mg kg<sup>-1</sup>'dan yapılmış olan markainle sağlanmış ve tam derlenmiş bir şekilde çocuk cerrahisi servisine gönderildi.

### TARTIŞMA

Ailesel olgular bildirilmesine rağmen, Dandy-Walker sendromunun multipl faktörlerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Olguların sadece çok az bir kısmında, kromozom anomalisi, diğer genetik sendromlar veya özellikle alkol gibi teratojenlerin etken olduğu bilinmektedir. Gelişim mekanizması tam olarak bilinmemekle beraber, intrauterin 7-8. haftalardaki arka beyin gelişim süreciyle ilgili olduğu düşünülmektedir (5). Dandy-Walker sendromunun ortak klinik bulguları, karakteristik oksiput genişlemesi, makrokranî, mental retardasyon, serebellar ataksi ve artmış intrakranial basınçtır (2, 6). Bu hastaların yaklaşık dörtte biri neonatal periyotta bulgu verir. Eşlik eden konjenital anomaliler; kraniofasial, kardiyak, renal ve iskelet anomalilerdir (2). Serebral anomaliler apneik solunum gibi ciddi respiratuar yetmezliğe sebep olabilir (4).

Genel anestezi altındaki bir hastada öngörülmeyen zor entübasyonla karşılaşıldığında, oral veya nazal fiberoptik bronkoskop (FOB) ile entübasyon, kör oral veya nazal entübasyon, entübasyon laringeal maske (ILMA,

Fastrach), laringeal maske (LMA) gibi değişik yaklaşımlar veya bunların kombine kullanımına geçilebilir (8).

Özellikle hastanın mikrognati ya da damak-dudak yarığı gibi trakeal entübasyon ve hava yolu girişimini zorlaştıran durumları mevcut ise sekresyonları azaltıcı etkisi mevcut olan intramusküler atropinin premedikasyonda kullanılması da faydalı olabilir. Bununla beraber, trakeal entübasyon veya hava yolu kontrolü mikrognati, damak-dudak yarığı gibi malformasyonlar sebebiyle çoğu zaman zordur. Eğer hava yolu kontrolünün zor olacağı bekleniyorsa artmış intrakranial basınca rağmen uyanık entübasyona ihtiyaç duyulabilir. Eğer entübasyonla ilgili bir zorluk tahmin edilmiyorsa genel anestezi altında entübasyon gerçekleştirilmelidir (7). İntravenöz lidokain uygulaması induksiyondaki intrakranial basınç ve kan basıncındaki değişiklikleri kontrol altında tutmaya yardım edebilir. Çoğu hasta artmış intrakranial basıncı düşürmek için şant ameliyatına ihtiyaç duyarlar. Anestezi idamesine kas gevşemesi ile beraber kontrollü hiperventilasyonla devam edilmelidir (7).

Sıklıkla kullanılan volatil anesteziklerden sevofluran potent bir bronkodilatatördür (9). Nispeten hoş bir kokusu olan sevofluran hava yolu irritasyonuna daha az yol açarak hızlı ve etkili bir anestezi induksiyonu ve ayrıca induksiyon ve anestezinin idamesi boyunca kardiyovasküler stabilitenin devamını sağlar (10,11).

Serebellar vermisin parsiyel veya komplet yokluğu, izole olabildiği gibi, Joubert, Dandy Walker veya Down sendromunun bir parçası olabilir (9,10). Joubert sendromlu hastalar, opioid ve nitröz oksit gibi solunumu deprese edici anestezik ajanlara karşı oldukça duyarlıdır. Bu ajanlardan kaçınılır ve perioperatif respiratuar monitörizasyona ihtiyaç duyulur (11). Aynı durum, vermis hipoplazisi veya agenezi mevcut olan Dandy Walker sendromu için de geçerlidir.

Bizim olgumuzda göze çarpan kraniyofasial, baş-boyun anomalisi olmadığından ötürü zor entübasyon olasılığının olmayacağı öngörülmüş, fakat buna rağmen zor entübasyon için gerekli ekipman hazır bulundurulmuştur. Hastanın induksiyonunda bronkodilatör ve kardiyovasküler stabilitesi üzerine olumlu etkilerinden faydalanmak amacıyla, sevofluran tercih edilmiş ve induksiyonda kas gevşetici ajan kullanılmamıştır (12-14). Anestezi idamesine hemodinamik stabilitenin korunması için sevofluranla, kontrollü ventilasyon uygulayarak devam edilmiştir. Hastamızda solunum depresyonuna neden olabileceğini düşünülerek nitröz oksit ve opioid kullanımından kaçınılmıştır.

Bu hastalar, süregelen apne nöbetlerine meyilli olduğundan postoperatif yoğun bakım gözetimine ihtiyaç duyarlar. Respiratuar kontroldeki anormallikler yüzünden işlem sonrası spontan solunumun dönüşü gecikebilir ve postoperatif ventilatör ihtiyacı hissedilebilir (7). Dolaşım sistemi ile yakın alakasından ötürü intrakranial basıncıdaki değişiklikleri takip etmek önemlidir. Serebral ve faringeal anomaliler yüzünden olan apne epizotları, konvülsiyonlar ve aspirasyon pnömonisi olan hastalar sıklıkla yoğun bakımda mekanik ventilasyona ihtiyaç duyar ve ventilatörden ayrılma sıklıkla bu hastalar için zor olur. Ancak bizim hastamız, anesteziden sorunsuz derlenmesi, takibimiz esnasında düzenli yeterli spontan solunum hareketinin olduğunun gözlenmesi üzerine yoğun bakım servisine alınmamış ve yakın vital takip önerileriyle çocuk cerrahisi servisine gönderilmiştir.

Sonuç olarak, Dandy Walker'lı hastalarda hava yolu yönetimi zorluğu dikkate alınarak entübasyon için gerekli hazırlıkların yapılması, induksiyonda ve idamede kafa içi basıncı artırmayacak, solunumu deprese etmeyecek ve kardiyovasküler sisteme olumsuz etkileri olmayacak teknik ve ajanların kullanılması ve postoperatif yoğun bakım ihtiyacının unutulmaması gerekmektedir.

#### Yazışma Adresi (Correspondence):

**Dr. Azra ÖZANBARCI**

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara

**E-posta (e-mail):** azraarslan@yahoo.de

#### KAYNAKLAR

1. Dandy WE, Blackfan KD. İnternal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. Am J Dis Child 1914;8:406-82.
2. Sawaya R, McLaurin RL. Dandy Walker Syndrome. Clinical analysis of 23 cases. J Neurosurg 1981;55(1):89-98.
3. Stahlman M, Sexton C. Ventilator control in the newborn. American Journal of Diseases of Children 1961;101:216-27.
4. Krieger AJ, Detwiler J, Trooskin S. Respiration in an infant with the Dandy Walker Syndrome. Neurology 1974;24(11):1064-7.
5. Ten Donkelaar HJ, Lammens M, Wesseling P, Thijssen HOM, Renier WO. Development and developmental disorders of the human serebellum. J Neurol 2003;250(9):1025-36.
6. Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD. Dandy Walker Syndrome: Analysis of 21 Cases. Dev Med Child Neurol 1980; 22(2):189-201.

7. Ewart MC, Oh TE. The Dandy-Walker Syndrome. Relevance to anesthesia and intensive care. *Anesthesia* 1990;45(8):646-8.
8. Uzun Ő, Őahin A, Kōse EA, Aypar Ő. Beklenmeyen zor entŐbasyonla karŐılaŐılan bir olguda Larengeal Mask Airway yoluyla Fiberoptik EntŐbasyon. *TŐrkiye Klinikleri J Anest Reanim* 2008;6(1):28-32.
9. Keogan MT, DeAtkine AB, Hertzberg BS. Cerebellar vermian defects:antenatal sonographic appearance and clinical significance. *J Ultrasound Med* 1994;13(8):607-11.
10. Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. 2nd ed. New York: Raven, 1995;249-57.
11. Van Beek EJ, Majoie CB. Case 25: Joubert syndrom, *Radiology* 2000;216(2):379-82.
12. Goff MJ, Arain SR, Ficke DJ, Uhrich TD, Ebert TJ. Absence of bronchodilatation during desflurane anaesthesia-A comparison to sevoflurane and thiopental. *Anaesthesiology* 2000;93(2):404-8
13. TerRiet MF, DeSouza GJ, Jacobs JS et al. Which is most pungent: Isoflurane, sevoflurane or desflurane? *Br J Anaest* 2000;85(2): 305-7.
14. Klock PA, Jr, Czeslick EG, Klafta JM, Ovassapian A, Moss J. The effect of sevoflurane or desflurane on upper airway reactivity. *Anesthesiology* 2001;94(6):963-7