

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

## BARDET-BİEDL SENDROMLU OLGUDA ANESTEZİ VE POSTOPERATİF HEMŞİRE KONTROLLÜ ANALJEZİ UYGULAMASI

### ANESTHESIA FOR A CASE WITH BARDET-BIEDL SYNDROME AND APPLICATION OF POSTOPERATIVE NURSE CONTROLLED ANALGESIA

**Ayça TAŞ<sup>1</sup>, İrfan GÜNGÖR<sup>1</sup>, Hasan Ali KİRAZ<sup>1</sup>, Hülya ÇELEBİ<sup>1</sup>, Zafer TÜRKYILMAZ<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Ankara

<sup>2</sup>Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi AD, Ankara

<sup>1</sup>Gazi University Faculty of Medicine Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

<sup>2</sup>Gazi University Faculty of Medicine Department of Pediatric Surgery, Ankara, Turkey

#### ÖZET

*Bardet-Biedl sendromu (BBS); nadir görülen, kon-rod distrofisi, trunkal obezite, postaksiyal polidaktili, mental retardasyon, erkek hipogonadotropik hipogonadizmi, kadınlarda kompleks genitoüriner malformasyonlar ve renal disfonksiyon ile karakterize otozomal ressesif bir hastalıktır. Perioperatif periyod bu hastalar için tehlikeli olabilir. Anestezik zorluklar yaş, obezite, renal ve hepatik disfonksiyon ve mental retardasyon nedeniyle yaşanabilir. Bu olgu sunumunda BBS'li çocuk hastada vajinoplasti operasyonunda genel anestezi yönetimimizi ve postoperatif analjezi amacıyla hemşire kontrollü analjezi tekniği uygulamamızı paylaşmayı amaçladık.*

**ANAHTAR KELİMELELER:** Bardet Biedl sendromu, genel anestezi, hemşire kontrollü analjezi

#### SUMMARY

*Bardet Biedl syndrome (BBS) is a rare, autosomal recessive disease characterized by cone-rod dystrophy, truncal obesity, postaxial polydactyly, mental retardation, male hypogonadotrophic hypogonadism, complex female genitourinary malformations, and renal dysfunction. The perioperative period may be hazardous for these patients. Anesthetic difficulties may be anticipated due to age, obesity, renal and hepatic dysfunction and mental retardation. In the present case report we aimed to share our general anesthesia management and the practice of nurse controlled analgesia techniques for postoperative analgesia for the vaginoplasty surgery of a child patient with BBS.*

**KEY WORDS:** Bardet Biedl syndrome, general anesthesia, nurse controlled analgesia

#### GİRİŞ

Bardet-Biedl sendromu (BBS), kon-rod distrofisi, trunkal obezite, postaksiyal polidaktili, mental retardasyon, erkek hipogonadotropik hipogonadizmi, kadınlarda kompleks genitoüriner malformasyonlar ve renal disfonksiyon ile karakterize otozomal ressesif bir hastalıktır (1, 2). Prevalansı 1:125.000-160.000'dir ve kadın-erkek oranı yaklaşık olarak 1:1 olarak bildirilmiştir (2, 3).

Literatürde BBS'li olgularda anestezi ve postoperatif analjezi yönetimine ait az sayıda yayına rastlanmaktadır (4-8). Bu hastalarda anestezi yönetimi genellikle mevcut patolojilere göre planlansa da, edinilen tecrübelerin duyurulması anestezi uygulamalarına yol gösterici olabilmektedir. Bu nedenle bu olgu sunumuyla BBS tanısı almış, majör cerrahi geçirecek bebek hastada anestezi ve

postoperatif analjezi uygulamalarımızı paylaşmayı amaçladık.

#### OLGU SUNUMU

Vajinal atrezi ve hidrometrokolpos nedeniyle vajinoplasti cerrahisi planlanan 11 aylık, 12 kg ağırlığında, 70 cm boyunda kız bebek Bardet-Biedl Sendromu tanısıyla preoperatif değerlendirildiğinde; alt ve üst ekstremitelerde parmaklarında bilateral polidaktili, sağ kolda cafe au lait lekesi, sağ arkus kostarum altında 1cm ele gelen hepatomegali, midklaviküler odakta I-II/VI sistolik ejeksiyon üfürümü ve apekte II/VI pansistolik üfürüm mevcuttu. Ekokardiyografik incelemede I0 mitral kapak yetmezliği (MY) ve triküspit kapak yetmezliği (TY) ra-

Çıkar çatışması/Conflict of Interest: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir./ Authors do not report any conflict of interest.

Geliş tarihi/Received: 27/01/2012

Kabul tarihi/Accepted: 21/04/2012

**Yazışma Adresi (Correspondence):**

**Dr. Hülya ÇELEBİ,** Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Beşevler, 06500 Ankara

**e-posta (e-mail):** hcelebi@gazi.edu.tr

por edilmişti. Böbreklerin statik sintigrafik (DMSA) incelemesinde sağ ve sol böbrekte geçirilmiş pyelonefrite sekonder değişiklikler ve abdomenin magnetik rezonans (MR) incelemesinde presakral bölgede umblikus superior düzlemine kadar uzanan 4x7, 5x13 ve 5 cm boyutlarında hidrometrokolpos ile uyumlu kistik lezyon gözleildi. Oftalmik yapılar bilateral normaldi.

Hastanın preoperatif hemogram ve biyokimyasal laboratuvar sonuçları; Hb: 7.6 g dL<sup>-1</sup>, Htc: % 31.5, lökosit sayısı: 14.600 mm<sup>-3</sup>, trombosit sayısı: 1.198.000 mm<sup>-3</sup>, AKŞ: 91 mg dL<sup>-1</sup>, kreatinin: 0.86 mg dL<sup>-1</sup>, Na: 136 mmol L<sup>-1</sup>, K: 5.1 mmol L<sup>-1</sup>, Cl: 105 mmol L<sup>-1</sup>, Ca: 9.5 mg dL<sup>-1</sup>, aspartat aminotransferaz (AST): 37 IU L<sup>-1</sup>, alanin aminotransferaz (ALT): 44 IU L<sup>-1</sup>, alkalen fosfataz: 333 IU L<sup>-1</sup>, laktat dehidrogenaz: 253 IU L<sup>-1</sup>, gama glutamil transferaz: 779 IU L<sup>-1</sup>, C-reaktif protein: 48 mg L<sup>-1</sup>, PT: 11.9 sn, PTT: 34.9 sn, INR: 0.99 belirlendi. Kanın periferik yayma incelemesinde toksik granülasyon, monositoz, trombositoz, eritrositlerde hafif derecede poikilositoz vardı, trombositozun enfeksiyona sekonder geliştiği ve operasyona engel teşkil etmediği belirtilmişti.

Operasyondan 1 saat önce infektif endokardit profilaksisi uygulanan hasta operasyon odasına alınarak 4-derivasyonlu EKG, puls oksimetre, non-invazif kan basıncı (KB) monitörizasyonu ve intravenöz (iv) sıvı ve ilaç infüzyonu için sağ eksternal juguler ven kateterizasyonu yapıldı. Kontrol KB 95/56 mmHg, kalp atım hızı (KAH) 132 atım dk<sup>-1</sup> idi. Zor havayolu hazırlığı yapılarak %100 O<sub>2</sub> içinde sevofluran ile anestezi induksiyonu sağlandı, atraküryum (Tracrium® 50 mg 5mL<sup>-1</sup> ampul, Glaxo Smithkline) 5 mg iv enjeksiyonu sonrası iç çapı 4.0 mm kafsız tüp ile endotrakeal entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesinde %40-60 O<sub>2</sub>-hava içinde sevofluran yaklaşık %1-2 ve analjezik olarak 0.05-0.2 µg kg<sup>-1</sup> dk<sup>-1</sup> remifentanil (Ultiva®, 5 mg flakon, Glaxo Smithkline) infüzyonu uygulandı. Operasyon sırasında 400 mL kistik mayi drene edildi. Operasyon süresince hastanın KAH 126-142 atım dk<sup>-1</sup>, KB 90/50 - 116/71 mmHg ve SpO<sub>2</sub>≈%99 olarak seyretti ve toplam idrar çıkışı 100 mL idi. Toplam 165 dk süren operasyonun sonunda hasta sorunsuz ekstübe edilerek çocuk cerrahisi yoğun bakım ünitesinde takibe alındı. Postoperatif analjezi için 50 µg mL<sup>-1</sup> morfin solüsyonu hazırlanarak 1 mL bolus, 4 mL sa<sup>-1</sup> infüzyon ve kilitli kalma süresi 20 dakika ayarlandı. Ağrı değerlendirme için yüz ağrı skalası kullanıldı. Görevli hemşireler ağrı kontrolü ve analjezik infüzyon cihazını kullanma konusunda eğitilerek hasta ya iv hemşire kontrollü analjezi (HKA) uygulandı. Postoperatif 24. saatte infüzyon durduruldu ve sadece bolus uygulamasına geçildi. 36. saatte analjezik ihtiyacının olmadığı görülerek cihaz çıkartıldı. Hastanın klinik duru-

munun düzelmesi üzerine postoperatif 10. günde hasta taburcu edildi.

### TARTIŞMA

Bardet-Biedl sendromlu hastalarda anestezi zorlukları hasta yaşı, obezite, kardiyak, renal ve/veya hepatik fonksiyon bozukluğunun derecesi ve mental retardasyonla ilişkilidir (4). Bu nedenle preoperatif değerlendirmede tüm sistem muayeneleri ayrıntılı biçimde yapılmalı, organ disfonksiyonunun derecesi ve bunlara eşlik eden durumlar önceden bilinmeli ve anestezi yaklaşımı mevcut patolojilere göre planlanmalıdır.

Bardet-Biedl Sendromlu çocuk ve erişkin yaş gruplarında çeşitli cerrahi veya tanısal işlemler nedeniyle anestezi uygulanan olgulara literatürde rastlanmaktadır (4-8). Bu konudaki yayınlarda rejyonel anestezi daha çok tercih edilen yöntem olarak bildirilmektedir. İlk olarak 1992 yılında malign hipertermi şüphesi olan 10 aylık hastaya kas biyopsisi nedeniyle uygulanan spinal anestezi yetersiz kalınca femoral ve lateral kutanöz sinir bloğu spinal anesteziye eklendiği bildirilmiştir (4). Mental retardasyonlu 8 yaşındaki hastaya MR çekimi (5) ve mental retardasyonu ve kronik böbrek yetmezliği bulunan 24 yaşında hastaya acil kolesistektomi nedeniyle genel anestezi uygulandığı bildirilmiştir (6). Dilate kardiyomiopati bulunan 32 yaşındaki hastaya, sağ femur fraktürü operasyonu nedeniyle kombine spinal epidural anestezi ve postoperatif dönemde analjezik amaçlı epidural %0,125 bupivakain ve 1µg mL<sup>-1</sup> fentanil infüzyonu uygulanmıştır (7). Bir diğer olguda ise; 10 aylık kız çocuğa sevofluran ile genel anestezi ve intraoperatif % 0,25, postoperatif %0,125 bupivakain analjezik amaçlı kaudalden uygulanarak anorektal malformasyon nedeniyle anterior sagittal ano-rektoplasti yapıldığı bildirilmiştir (8).

Obezite, BBS'nin kardinal bulgusudur ve hastaların % 72-96'sında görülmektedir (7, 8). Obezite nedeniyle rejyonel blok ve intravenöz kanülasyonun uygulanabilirliğindeki güçlüğü dikkat çekilmektedir (2, 4, 6). Hastamızın vücut kitle indeksi (VKİ) 24,5 olarak hesaplandı. Hastamızda obezite mevcut değilse de bebeklerde periferik damar kanülasyonu zorluğu sıkça gözlenebildiğinden bizim hastamızda da periferik venöz kanülasyon yapılamadığı için eksternal juguler ven kateterizasyonu uygulandı.

Mevcut patolojilere ilave olarak fasiyal dismorfizm, dental anomaliler ve epiglottis bifidanın BBS'ye eşlik ettiği bildirilmiştir (7, 9). Bu nedenle genel anestezi uygulanacak hastalara induksiyon öncesi zor havayolu hazırlığı yapılması önerilmektedir. Hastamızda herhangi bir fasiyal ve dental anomali mevcut değildi. Maske

ventilasyonu ve entübasyon sırasında herhangi bir zorlukla karşılaşmadı. Oftalmik anomaliler olmadığından standart göz koruyucu önlemler uygulandı.

Anestezi induksiyonu sırasında ilaç dozları genellikle mg kg-1 şeklinde hesaplanırsa da bu hastalarda fazla kilo nedeniyle doz azaltılması ve yağsız kitle indeksine göre ilaç dozlarının ayarlanması önerilmektedir. Özellikle karaciğer ve böbrek yetmezliğinin eşlik ettiği hastalarda ilaç seçimine dikkat edilmelidir (4). Hastamızda fazla kilo bulunmaması nedeniyle ilaç dozlarının azaltılmasına gerek yoktu. Her ne kadar hastamızın fizik muayenesinde hepatomegali tespit edilse de AST ve ALT değerlerinin normal aralıkta bulunması ve DMSA bulgularına rağmen idrar çıkışının ve böbrek fonksiyon testlerinin normal olması sebebiyle doz aşımına bağlı derlenmede gecikme gözlenmedi.

Çocuk hastalarda analjezik olarak lokal anestezipler, opioidler, nonsteroid antiinflatuar ilaçlar (NSAİİ) ve asetaminofen perioperatif dönemde kullanılmaktadır. Opioidler, en etkili analjezikler olsalar da uygun doz ayarlaması yapılmazsa bulantı-kusma, kaşıntı, solunum depresyonu ve derin sedasyona neden olabilirler (10, 11).

Pediyatrik popülasyonda ağrı kontrolünde HKA'nın kullanımının güvenli olduğu yayımlanan literatürlerin incelendiği bir derlemeyle desteklenmiştir (12). Yaşları 1 gün- 20,5 arasında olan 10.000 hastaya postoperatif morfin HKA uygulanmış ve morfin kullanımının bu kadar geniş bir yaş aralığında da güvenilir ve etkili olduğu bildirilmiştir (13). Hastamıza uygulanan sevofluran postoperatif ajitasyona (14), remifentanil ise allodiniye (15) sebep olabilmektedir, bu nedenle postoperatif ağrının erken ve güçlü bir analjezikle kontrol edilmesinin uygun olacağını düşündük. Seçilen morfin dozu ve uygulama şekli hastamızda yan etki oluşturmadan, yeterli analjezi sağladı.

Sonuç olarak; BBS'li çocuklarda cerrahi girişimin tipi, hastanın yaşı veya obezite gibi nedenlerle rejyonel anestezi/analjezi tekniklerinin uygulanmadığı durumlarda; genel anestezi için sevofluran ve remifentanil kombinasyonunun seçilebileceğini, postoperatif ağrı kontrolü için de iv morfin ile HKA'nın diğer analjezik yöntemlere alternatif olabileceğini bu olgu nedeniyle vurgulamak istedik.

#### KAYNAKLAR

1. Green JS, Parfrey PS, Harnett JD, et al. The cardinal manifestations of Bardet-Biedl syndrome, a form of Laurence-Moon-Biedl syndrome. *N Engl J Med* 1989; 321: 1002-1009.
2. Bissonnette B. Syndromes: Rapid Recognition and Perioperative Implications. 1st edition. New York, McGraw-Hill Companies 2006, 79-80.
3. Guo DF, Rahmouni K. Molecular basis of the obesity associated with Bardet-Biedl syndrome. *Trends Endocrinol Metab* 2011; 22: 286-293.
4. Low J, Brown TCK. Bardet-Biedl syndrome: review of anaesthetic problems. *Paediatr Anaesth* 1992; 2: 245-248.
5. Chittoodan S, Crowe S. Day care general anaesthesia for a child with Bardet-Biedl Syndrome. *Case Report Med* 2010; DOI: 10.1155/2010/239239.
6. Özgün G, Kahveci K, Ornek D, Aydın G, Doger C, Elmaslı MN. Anesthetic management of a patient with Laurence Moon Biedl Bardet syndrome. *J Anesthe Clinic Res* 2011; 2:7.
7. Mahajan R, Kumar Batra Y, Kumar S, Kumar Grover V. Anesthetic management of a patient with Bardet-Biedl syndrome and dilated cardiomyopathy. *Minerva Anesthesiol* 2007; 73: 191-194.
8. Hedge HV, Pai RB, Yaliwal VG, Annigeri VM, Halgeri AB, Rao PR. Management of a 10-month-old child with a rare combination of Bardet-Biedl syndrome and ano-rectal malformation undergoing anterior sagittal ano-rectoplasty. *J Anesth* 2012; 26: 132-133.
9. Urban SL, Baugh RF. Otolaryngologic features of Laurence-Moon-Bardet-Biedl syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120: 571-574.
10. Lönnqvist PA, Morton NS. Postoperative analgesia in infants and children. *Br J Anaesth* 2005; 95: 59-68.
11. Warren DT, Bowen-Roberts T, Ou C, Purdy R, Steinbok P. Safety and efficacy of continuous morphine infusions following pediatric cranial surgery in a surgical ward setting. *Childs Nerv Syst* 2010; 26: 1535-1541.
12. Franson HE. Postoperative patient-controlled analgesia in the pediatric population: a literature review. *AANA J* 2010; 78: 374-378.
13. Howard RF, Lloyd-Thomas A, Thomas M, et al. Nurse-controlled analgesia (NCA) following major surgery in 10,000 patients in a children's hospital. *Paediatr Anaesth* 2010; 20: 126-134.
14. Beskow A, Westrin P. Sevoflurane causes more postoperative agitation in children than does halothane. *Acta Anaesthesiol Scand* 1999; 43: 536-541.
15. Konopka KH, van Wijhe M. Opioid-induced hyperalgesia: pain hurts? *Br J Anaesth* 2010; 105: 555-557.