

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

PRADER WILLİ SENDROMLU MORBİD OBEZ BİR OLGUDA ANESTEZİ UYGULAMASI**ANESTHETIC MANAGEMENT OF A MORBIDLY OBESE PATIENT WITH PRADER WILLI SYNDROME****Bahattin TUNCALI¹, Pınar ZEYNELOĞLU², Tuğbahan YILMAZ¹**¹ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye² Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye¹ Baskent University Faculty of medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation, Izmir, Turkey² Baskent University Faculty of medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey**ÖZET**

Giriş: Prader Willi Sendromu nadir görülen iki evreli genetik bir bozukluktur. Klinik seyir hipotonik infantil evre ve onu takip eden hiperfaji ve obez evreden oluşur. Morbid obeziteden kaçınıldığında beklenen yaşam süresi ellili yaşlara ulaşır.

Olgu Sunumu: Onüç yaşında morbid obez (vücut kitle indeksi 74.4 kg m⁻²) Prader Willi Sendromlu ciddi restriktif akciğer hastalığı olan erkek çocukta laparoskopik tüp mide operasyonu uygulandı. İntraoperatif mekanik ventilasyon sorunluymdu. Pnömo-peritoniyumdan hemen sonra oksijenasyon ve ventilasyonda ani bozulma ile birlikte hemodinamik instabilite oluştu. Bu yazıda, olası nedenleri tartışmak ve recruitment manevraları ve pozitif ekspirasyon sonu basıncı ile cerrahi işlemin farklı aşamalarında yapılan ventilatör ayarlamaları dahil olmak üzere anestezi yönetimimizi sunmayı planladık. Hasta başarıyla ekstübe edildi ve yoğun bakım ünitesi gereksinimi olmadı.

Sonuç: Hiperfaji ve obez evredeki Prader Willi Sendromu hastaları morbid obezite nedeniyle solunum problemleri ve ardından ölüme eğilimlidir. Bu hastalarda, sorunsuz bir perioperatif dönem için hastalığa ve cerrahi işleme ait özelliklerin dikkate alınması esastır.

ANAHTAR KELİMELELER: Prader-Willi Sendromu, Obezite, Anestezi

SUMMARY

Introduction: Prader Willi Syndrome is a rare, biphasic genetic disorder. The clinical course includes hypotonic infantile phase followed by hyperphagia and obese phase. Life expectancy reach the fifth decade if morbid obesity is avoided.

Case Report: A 13-year-old morbidly obese (body mass index of 74.4 kg m⁻²) boy with Prader Willi Syndrome and severe restrictive pulmonary disease underwent a laparoscopic sleeve gastrectomy. Intraoperative mechanical ventilation was a challenge. Abrupt impairment in oxygenation and ventilation occurred with hemodynamic instability immediately after pneumoperitoneum. Herein, we planned to discuss the possible causes, describe our anesthetic management, including alveolar recruitment maneuvers and positive end-expiratory pressure with adjustments in ventilator settings in different parts of the surgical procedure. The patient was successfully extubated with no need for intensive care unit.

Conclusion: Prader Willi Syndrome patients with hyperphagia and obese phase are prone to respiratory problems and subsequent death due to morbid obesity. In these patients, it is essential to consider the unique features of disease and surgical procedure for an uneventful perioperative period.

KEY WORDS: Prader Willi Syndrome, Obesity, Anesthesia

Çıkar çatışması/Conflict of Interest: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir./ Authors do not report any conflict of interest.
Geliş tarihi/Received: 26/02/2015 Kabul tarihi/Accepted: 27/07/2015

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. Bahattin TUNCALI, Başkent Üniversitesi Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, Bostanlı, Karşıyaka, İzmir

E-posta (E-mail): tuncali.bahattin@gmail.com

GİRİŞ

Prader-Willi Sendromu (PWS), hipogonadizm, hipogenitalizm, obezite ve kısa yaşam süresi ile birliktelik gösteren nadir (1/15000) görülen genetik bir bozukluktur (1). Olguların çoğunda 15. kromozomun proksimal uzun kolunda (15q 11-13) delesyon vardır (2). Obezite ile ilişkili yandaş sorunlar nedeniyle yaşam süresinin kısa olduğu PWS hastalarında obezitenin önlenmesi ya da erken tedavisi yaşam süresinin ve kalitesinin artırılmasında önemlidir (3). Damar yolu açılması, havayolu yönetimi ve ventilasyon güçlükleri, pulmoner, kardiyovasküler, metabolik ve termoregülatuar sorunlar perioperatif yönetimi güçleştiren yaygın problemlerdir (4).

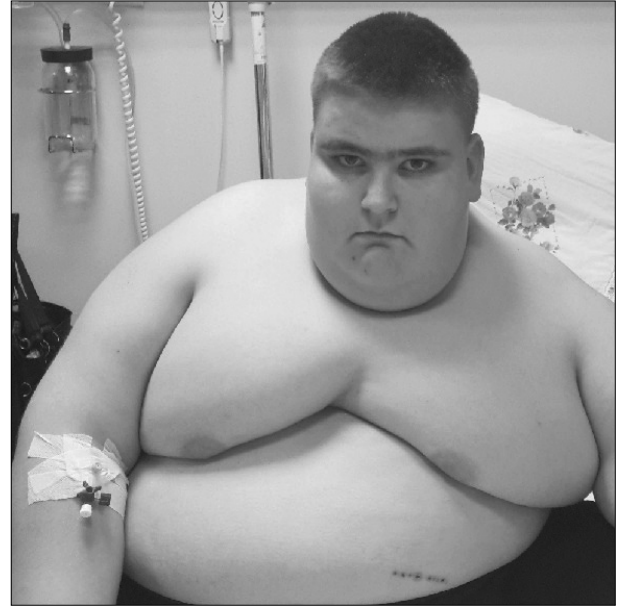
Bu olgu sunumunda ciddi restriktif tipte solunum yetmezliği olan PWS'lu morbid obez hastada laparoskopik tüp mide operasyonu sırasındaki genel anestezi deneyimimizi paylaşmayı planladık.

OLGU SUNUMU

Genetik analiz ile PWS tanısı almış 13 yaşında erkek hasta, morbid obezite (146 kg, 140 cm, vücut kitle indeksi 74.4 kg m^{-2}) nedeniyle hastanemize başvurdu. Öyküde, bebeklik döneminde hipotoni, çocukluk çağına tokluk hissinde bozulma, aşırı yeme ve kilo alımı olduğu, son günlerde günün büyük bölümünde oturur pozisyonda uyku halinde olduğu öğrenildi. Fizik muayenede PWS'na ait yüz görünümü, küçük el ve ayaklar olduğu gözlemlendi (Resim 1). Kan basıncı 140/85 mmHg, kalp atım hızı 92 dk^{-1} , solunum sayısı 27 dk^{-1} , vücut ısısı $36.9 \text{ }^{\circ}\text{C}$ ve solunum sesleri bilateral azalmıştı. Oda havasında periferik oksijen saturasyonu % 84 ve arteriyel kan gazı analizinde pH: 7.41, PaO_2 : 63 mmHg, PaCO_2 : 52.1 mmHg, HCO_3 : 33.1 mEq L^{-1} ve SaO_2 : % 92.5 olarak saptandı (Tablo I). PA Akciğer grafisinde kardiyomegali, bilateral havalanma azlığı görüldü (Resim 2a). Solunum fonksiyon testlerinde [Zorlu Vital Kapasite: 1.06 L (% 47), Birinci Saniye Zorlu Ekspirasyon Volümü: 0.98 L (% 51), Tiffeneau oranı: % 92.5 (% 103), Tepe Akım Hızı: 1.58 L sn^{-1} (% 33), Maksimal Solunum Kapasitesi: 34.3 L m^{-1} (% 45)] şiddetli restriksiyon saptandı. Elektrokardiyografide (EKG) sinüs ritmi (90 dk^{-1}), anteroseptal (D2, D3, aVF, V2-6) T negatifliği mevcuttu. Transtorasik Ekokardiyografide sağ boşluklar dilate olarak izlendi ve sistolik pulmoner arter basıncı 50-55 mmHg olarak hesaplandı.

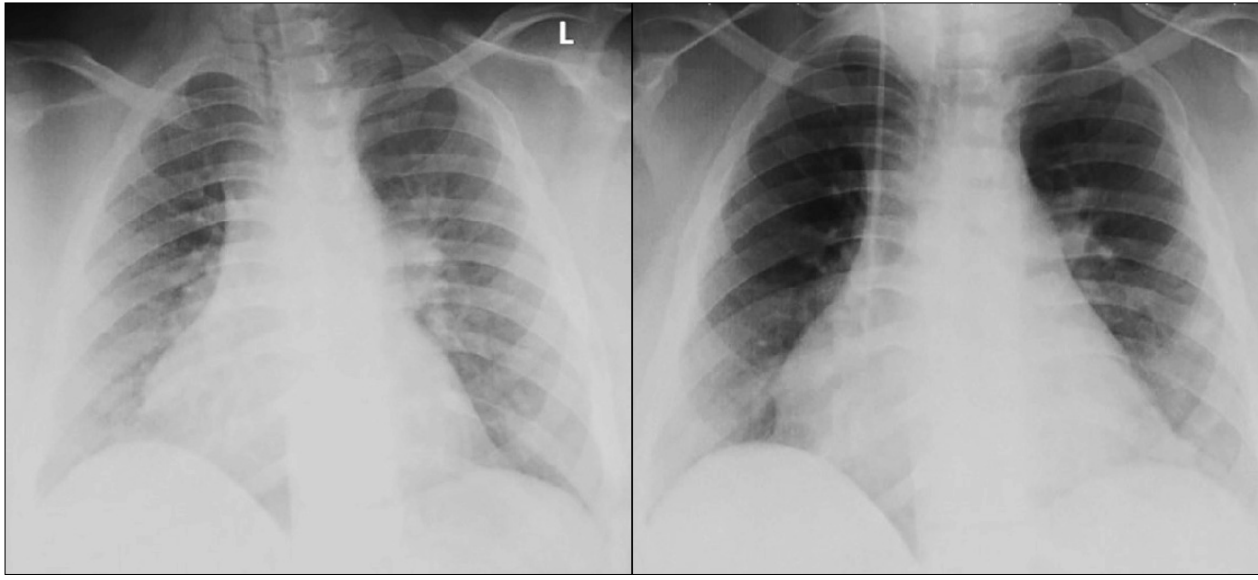
Tablo I. Perioperatif arteriyel kan gazı sonuçları

	Preoperatif	Pnömooperitonyumdan önce	Pnömooperitonyumdan hemen sonra	Postoperatif
pH	7.41	7.44	7.28	7.45
PaO_2 (mm Hg)	63	95.9	76.1	72.7
PaCO_2 (mm Hg)	52.1	45.3	66.5	51.8
HCO_3 (mEq.L ⁻¹)	33.1	30.5	31.5	35.8



Resim 1. Prader-Willi Sendromlu morbid obez olguya ait karakteristik yüz görünümü

Laparoskopik tüp mide operasyonu planlanan hastanın havayolu değerlendirmesinde kısa ve kalın boyun (boyun çevresi 49 cm) saptandı, Mallampati Class 3 olarak değerlendirildi. Çocuk hastalıkları, kardiyoloji ve göğüs hastalıkları tarafından da değerlendirilen hasta için ameliyathanede zor havayolu hazırlığı yapıldı, postoperatif yoğun bakım şartları hazırlandı. Serviste damar yolu açılarak pediatrik idame solüsyonu infüzyonuna başlanarak intravenöz (iv) 10 mg metoklopramid uygulanan hasta sedyede yarı oturur pozisyonda ameliyathaneye getirildi. Yüz maskesi kullanılarak % 100 Oksijen ile preoksijenasyon sırasında ajitasyon göstermesi üzerine iv 2 mg midazolam uygulandı. EKG, pulse oksimetre, EtCO_2 , noninvaziv kan basıncı monitörizasyonunu ve oksijen saturasyonunun % 98'e ulaşmasını takiben 5 mg atrakuryum ile prekürarizasyon sonrasında, 425 mg tiyopental ve 100 mg süksinilkolin kullanılarak hızlı ardışık induksiyon yapılan hasta 7 no'lu endotrakeal tüp kullanılarak entübe edildi. Hastanın Cormack-Lehane skoru 3 olarak değerlendirildi. Anestezi idamesi O_2 ve hava (% 50-50) içinde sevofluran (% 2) ve iv remifentanil infüzyonu ($0.125\text{-}0.250 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1}\text{dk}^{-1}$), nöromusküler blok idamesi atrakuryum kullanılarak sağlandı. Volüm kontrollü ventilasyon modunda frekans (f) 16, tidal vo-



(a)

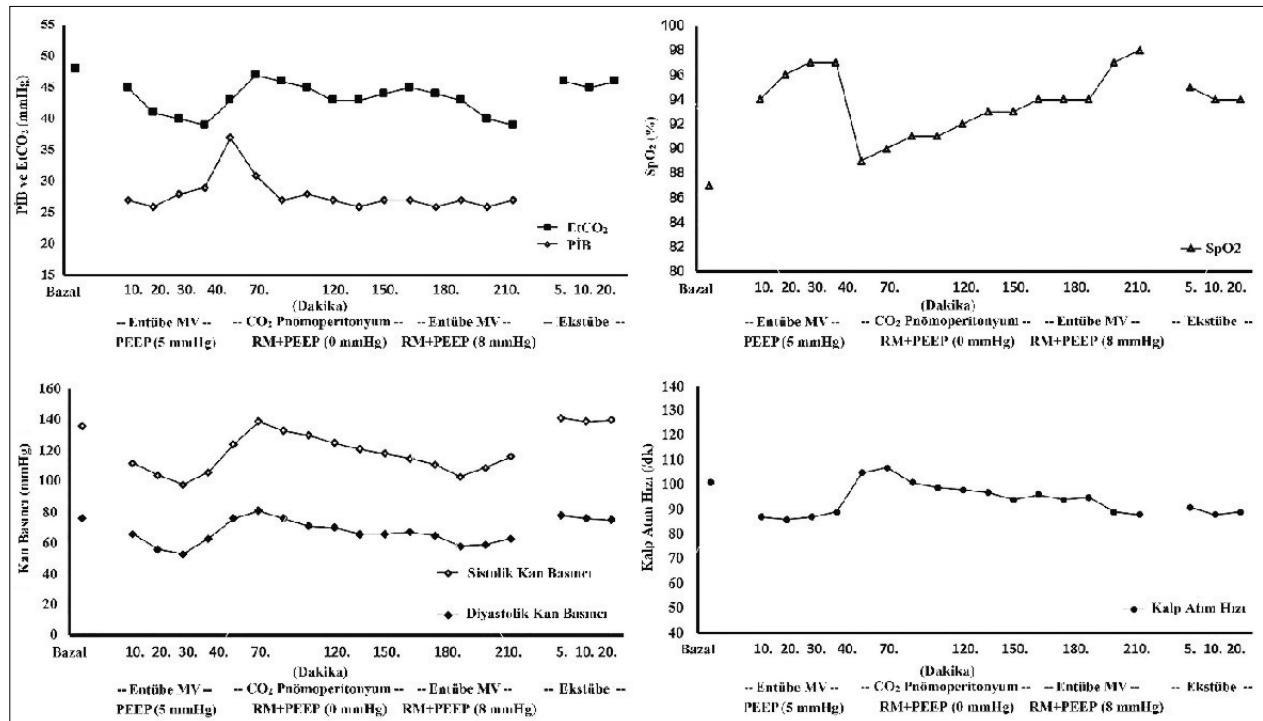
(b)

Resim 2. Preoperatif (a) ve Postoperatif (b) döneme ait PA Akciğer Grafleri

lüm (TV) 375 ml ve inspiryum/ekspiryum (İ/E) oranı 1/2 ve Pozitif ekspirasyon sonu basıncı (PEEP) 8mmHg olacak şekilde ventilatöre bağlandı. Pik inspiratuvar basıncın (PİB) 33 mmHg olması üzerine barotravmadan kaçınmak amacıyla PEEP 5 mmHg'ya düştü ve PİB 30 mmHg'dan düşük ve EtCO₂ 30-35 mmHg olacak şekilde ayarlandı. Sağ internal juguler ven kateterizasyo-

nu, invaziv kan basıncı monitörizasyonu, kan gazı ve kan şekeri analizleri, mesane kateterizasyonu, mide sondası ile gastrik dekompresyon, rektal ısı monitörizasyonu yapıldı.

Operasyon sırasında karbondioksit insuflasyonu ile karın içi basınç 12mmHg'ya geldiğinde PİB'in 36 mmHg'ya, ETCO₂'in 47 mmHg'ya yükseldiği ve



Şekil 1. Perioperatif dönemde kaydedilen PİB, EtCO₂, SpO₂ ve hemodinamik bulgular (MV: Mekanik Ventilasyon, RM: Recruitment Manevrası, PEEP: Pozitif Ekspirasyon Sonu Basıncı, PİB: Pik İnspiratuvar Basıncı)

SpO₂'nin % 89'a düştüğü görüldü. Aynı anda kan basıncı ve kalp atım hızında artış saptandı (Şekil 1). Eş zamanlı arteriyel kan gazı analizinde oksijenasyon ve ventilasyonda bozulma saptandı (Tablo I). Pupilleri miyotik olarak saptanan hastada manuel ventilasyona geçilerek spontan solunumun olmadığı görüldü. Ayrıca, akciğer oskültasyonunda bilateral eşit havalanma saptanması üzerine endotrakeal tüp ucunun karinanın üzerinde olduğuna karar verildi. Anesteziyi derinleştirmek amacıyla sevofluran konsantrasyonu ve remifentanil infüzyonu artırıldı, iv 20 mg atrakuryum uygulandı, endotrakeal tüp 1 cm geri çekildi, endotrakeal tüp içi aspirasyon uygulandı ancak herhangi bir düzelme sağlanamadı. Bunun üzerine manuel olarak solutma balonu kullanılarak 40 cm H₂O basınç ile 15 sn süre recruitment manevrası (RM) yapıldı ve ardından TV 350 mL, frekans 20 dk⁻¹, PEEP 5 mmHg, I/E oranı 1/1 olacak şekilde ventilatör ayarları değiştirildi. PİB 35 mmHg olması üzerine PEEP 0 olarak ayarlandı. Ventilatör ayarlarındaki değişiklikler sonucunda pnömoperitonyum süresince SpO₂ % 92-94, ETCO₂ 40-45 mmHg ve PİB 27-29 mmHg arasında seyretti. CO₂ insuflasyonu sonlandırıldıktan ve batin içindeki hava boşaltıldıktan sonra PİB'in 24 mmHg'ya düşmesi üzerine bir kez daha recruitment manevrası yapıldı ve ardından ventilatör ayarları TV 375 mL, frekans 16 dk⁻¹ ve PEEP 8 mmHg, olacak şekilde değiştirildi. Değişiklikler sonucunda ETCO₂ 40 mmHg altına inerken SpO₂ % 98 seviyelerine ulaştı (Şekil 1).

Operasyon bitiminde hastanın uyanıklık düzeyinin ve spontan solunumunun yeterli olması üzerine ekstübasyon gerçekleştirildi. Yaklaşık 30 dk ameliyathanede izlenen hasta Aldrete Skoru 10 olarak servise transfer edildi. Postoperatif akciğer grafisinde havalanma azlığında düzelme (Resim 1b) ve arteriyel kan gazı analizinde oksijenasyonun daha iyi olduğu saptandı (Tablo I). Ekokardiyografide hesaplanan pulmoner arter basıncı 40 mmHg'ya düşen, hastanede kaldığı süre içinde yoğun bakım gereksinimi olmayan ve vücut ağırlığında 9 kilogramlık azalma saptanan hasta postoperatif 7. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

PWS, klinik olarak 2 evreli bir hastalıktır (1). Birinci evre (hipotonik infantil evre), kas hipotonisi, emme güçlüğü, öksürük refleksinde zayıflık, büyüme-gelişme geriliği ile karakterizedir. Yaşamın 2-4 yaşları arasında kas aktivitesi düzelmesi ile başlayan ikinci evrede (hiperfajik obez evre) mental retardasyon, davranış bozuklukları, hiperfaji ve obezite gelişir (2). Morbid obeziteye bağlı azalmış yaşam süresi nedeniyle 2. evredeki PWS hastalarında anestezi yönetimi ile ilişkili çok az yayın var-

dır. Perioperatif mortalite ve morbiditenin temel nedenleri solunumsal problemlerdir ve öncesinde preoksijenasyon uygulanmasına, yeterli maske ventilasyonuna karşın anestezi indüksiyonu sırasında ciddi desatürasyon oluşabilir (3, 4). Nishikawa ve ark (5), obeziteye (VKİ 62.2 kg m⁻²) bağlı ciddi restriktif akciğer hastalığı nedeniyle 41 gün mekanik ventilatör gereksinimi olan ve kalori kısıtlaması ile vücut ağırlığında 50 kg azalma sağlandıktan sonra ekstübe edilebilen PWS'lu olguda havayolu basınçlarının yüksek seyrettiğini bildirmişlerdir. Olgumuzda ciddi restriktif akciğer hastalığının temel nedeni obezite olduğundan acil obezite cerrahisi planlanmış ve laparoskopik tüp mide operasyonu gerçekleştirilmiştir. Bununla birlikte, pnömoperitonyumdan hemen sonra PİB ve EtCO₂'te yükselme, taşikardi, hipertansiyon ve SpO₂'de düşme gözlenmiştir. Bu değişiklikler, anestezi seviyesinin yetersizliğine, pnömoperitonyum ile diyafragma ve akciğerlerin yer değiştirmesi nedeniyle entübasyon tüpünün ana bronşlardan birine doğru ilerlemesine ya da solunum yollarında obstrüksiyona bağlı olabileceğinden anestezi derinleştirilmiş, oskültasyonda akciğerlerde bilateral havalanma saptanmasına karşın endotrakeal tüp geri çekilmiş, tüp içi aspirasyon uygulanmış ancak herhangi bir düzelme sağlanamamıştır.

Laparoskopik cerrahi uygulanan obez hastalarda, restriktif akciğer hastalığına ek olarak, genel anestezi, sırtüstü pozisyon ve pnömoperitonyumun akciğer fonksiyonları üzerindeki kombine etkisiyle toraks kompliyansı ve akciğer volümlerinde azalma olur, atelektazi gelişir (6). Aynı faktörler, mekanik ventilasyon sırasında havayolu basınçlarının artmasına ve parankimal yapıların hasarlanmasına neden olabilirler (7). Recruitment manevrası (RM), ekspiryum sonunda akciğer volümlerini artırmak ve atelektatik akciğer alanlarının yeniden açılmasını sağlamak amacıyla yüksek, uzamış pozitif havayolu basıncı kullanılmasıdır (8). RM+PEEP uygulamasının intraoperatif oksijenasyon ve solunum sistemi kompliyansını artırdığı gösterilmiştir (9). Olgumuzda CO₂ insuflasyonu sonrasındaki PİB artışı, hiperkarbi, hipoksi ve bunlara sekonder hemodinamik dalgalanmanın nedeninin obezite, ciddi restriktif akciğer hastalığı, genel anestezi, supin pozisyon ve pnömoperitonyumun kombine etkisi sonucu akciğer volümlerinde azalma olduğu düşünülmüş, iki kez RM+PEEP uygulaması ve ventilatör ayarlarındaki değişiklikler ile oksijenasyon, ventilasyon ve hemodinamide düzelme sağlanmıştır.

PWS'da enerji metabolizmasında doğuştan gelen bir bozukluk olduğu, hastaların açlıkta bile substratı enerji harcanmasında değil de yağ oluşturmada kullandıkları ifade edilmiştir ki bu durum hastaların bir süre karbonhidrat almadıkları perioperatif dönemde hipoglisemi ge-

lişebileceğini göstermektedir. Bu nedenle, perioperatif açlık döneminde sıkı kan şekeri kontrolü yapılmalı ve hipoglisemiye karşı önlemler alınmış olmalıdır (4). Perioperatif dönemde % 5 dekstrozu pediyatrik idame solüsyonu infüzyonu yapılan olgumuzda operasyon sırasında kan glukoz düzeyleri 102, 118 ve 106 mg dL⁻¹ olarak ölçülmüş ve hipoglisemi gözlenmemiştir. Ayrıca, preoperatif dönemde gizli gıda alımı olasılığı ve artmış aspirasyon riski nedeniyle PWS'lu hastalarda gastroözofageal regürjitasyon eğilimine karşı önlem alınması, entübasyon süresinin mümkün olduğunca kısa tutulması ve olası zor entübasyon için hazır olunması önerilmektedir (10). Olgumuzda kooperasyon sorunu olduğundan uyanık entübasyon düşünülmemiş sedasyon altında preoksijenasyonu takiben hızlı ardışık indüksiyon uygulanmış, entübasyon güçlüğü yaşanmamış ve indüksiyonda SpO₂ % 90'ın altına düşmemiştir. Hipotalamo-hipofizer fonksiyon bozukluğu nedeniyle adrenal yetmezlik ve perioperatif hipotermi/hipertermi bildiren yayınlar olmasına karşın malign hipertermi ile ilişki kurulamayan PWS olgularında hem depolarizan hem de nondepolarizan kas gevşeticilerin güvenli bir şekilde kullanılabilmesi bildirilmiştir (11, 12). Olgumuzda operasyon süresince adrenal yetmezlik bulgusu gözlenmemiş, vücut ısı 36.4-36.7 °C aralığında seyretmiş ve nöromusküler bloğun geri dönüşünde uzama olmamıştır.

PWS'lu hastalarda perioperatif süreci olumsuz yönde etkileyebilecek birçok anatomik ve fizyolojik özellik vardır. Operasyon sırasında ve sonrasında solunumsal problemlerin önemi büyüktür. Bu olgularda, sorunsuz bir anestezi ve cerrahi için detaylı bir preoperatif değerlendirme ve hazırlık yanında perioperatif monitörizasyon, havayolu yönetimi, ventilasyon ve postoperatif izlem açısından önceden iyi planlanmış bir anestezi yönetimi esastır.

KAYNAKLAR

1. Dearlove OR, Dobson A, Super M. Anaesthesia and Prader-Willi syndrome. *Paediatr Anaesth* 1998; 8: 276-271.
2. Meco BC, Alanoglu Z, Cengiz OS, Alkis N. Anesthesia for a 16 month-old patient with Prader willi syndrome. *J Anesth* 2010; 24: 949-950.
3. Tseng CH, Chen C, Wong CH, Wong SY, Wong KM. Anesthesia for pediatric patients with Prader-Willi syndrome: report of two cases. *Chang Gung Med J* 2003; 26: 453-457.
4. Choi JW, Kim EJ, Min BW, Ban JS, Lee SG, Lee JH. Experience of severe desaturation during anesthetic induction period in an obese adult patient with Prader Willi syndrome. *Korean J Anesthesiol* 2012; 62: 179-183.
5. Nishikawa M, Mizutani T, Nakao T, Kamoda T, Takahashi S. Respiratory failure due to morbid obesity in a patient with Prader-Willi syndrome: an experience of long term mechanical ventilation. *J Anesth* 2006; 20: 300-303.
6. Futier E, Constantin JM, Pelosi P et al. Intraoperative recruitment maneuver reverses detrimental pneumoperitoneum-induced respiratory effects in healthy weight and obese patients undergoing laparoscopy. *Anesthesiology* 2010; 113: 1310-1319.
7. Talab HF, Zabani IA, Abdelrahman HS et al. Intraoperative ventilatory strategies for prevention of pulmonary atelectasis in obese patients undergoing laparoscopic bariatric surgery. *Anesth Analg* 2009; 109: 1511-1516.
8. Almarakbi WA, Fawzi Hm, Alhashemi JA. Effects of four intraoperative ventilatory strategies on respiratory compliance and gas exchange during laparoscopic gastric banding in obese patients. *Br J Anaesth* 2009; 102: 862-868.
9. Aldenkortt M, Lysakowski C, Elia N, Tramer MR. Ventilation strategies in obese patients undergoing surgery: a quantitative systematic review and meta-analysis. *Br J Anaesth* 2012; 109: 493-502.
10. Legrand R, Tobias JD. Anesthesia and Prader-Willi syndrome; preliminary experience with regional anesthesia. *Pediatric Anesthesia* 2006; 16: 712-722.
11. Jain A, Bala I, Makkar JK. Anesthetic management of Prader-Willi syndrome: what if neuromuscular relaxants could not be avoided? *J Anesth* 2012; 26: 304-305.
12. Lam H, Landsman IS. Are children with Prader Willi syndrome at high risk for anesthetic complications. *Pediatr Anesth* 2014; 24: 457-459.