

Olgu Sunumu

Sturge-Weber Sendromlu Pedyatrik Hastada Anestezi Yönetimi, Hava Yolu Yönetiminde Farklı Bir Yaklaşım

Sedat AKBAŞ*, Ahmet Selim ÖZKAN*, Nihat POLAT**, Mustafa KADIOĞLU*, Mahmut DURMUŞ*

ÖZ

Sturge-Weber Sendromu (SWS); deri, beyin ve göz ile ilgili lezyonlarla sonuçlanan, ensefalotrigeminal anjiomatosis ve konjenital deri anjiomları ile karakterize ender görülen bir sendromdur. SWS'li hastaların hava yollarında sıkça anjiomlar görülmesinden dolayı maske ile ventilasyonda, laringoskopi ve entübasyonda çok dikkatli olunmalıdır. Zor hava yolu yönetimi için alternatif hava yolu gereçleri hazır bulundurulmalıdır. Bu olguda, glokom nedeniyle göz cerrahisi planlanan SWS'li pediyatrik hastada anestezi yönetimi sunuldu.

Anahtar kelimeler: *Sturge-Weber Sendromu, genel anestezi, hava yolu yönetimi*

ABSTRACT

Anaesthetic Management of A Patient with Sturge-Weber Syndrome; Different Approach to Airway Management

Sturge-Weber Syndrome (SWS) is a rare syndrome characterized by congenital skin angiomas and encephalotrigeminal angiomatosis resulting in development of lesions on skin, brain and eyes. Since patients with SWS have frequently angiomas in their airways, laryngoscopy, intubation, and ventilation by facemask should be performed very carefully Alternative airway devices should be ready for difficult airway management. In this case, anesthesia management was presented in a pediatric patient with SWS scheduled for eye surgery with the diagnosis of glaucoma.

Keywords: *Sturge-Weber Syndrome, general anesthesia, airway management*

GİRİŞ

Sturge-Weber Sendromu (SWS); deri, beyin ve göz ile ilgili lezyonlarla sonuçlanan, ensefalotrigeminal anjiomatosis ve konjenital deri anjiomları ile karakterize, fakomatöz hastalıklar grubuna ait ender görülen bir sendromdur. Bu sendromun ilk klinik özellikleri 1879 yılında Sturge tarafından tanımlanmış, Weber tarafından 1929 yılında intrakranyal kalsifikasyonları gösterilerek ensefalofasyal anjiomatosis adı verilmiştir^[1]. Oluşumunda cinsiyet ve ırk farklılığı görül-

memektedir. Bu sendromda dil, trakea ve larenkte vasküler anomaliler ve glokom sık görülür. Leptomeningeal anjiomlar hemipareze, inme gibi ataklara, nöbetlere, gelişme geriliğine, öğrenme güçlüğüne ve zekâ geriliğine neden olabilir. Bu sendrom ile ilişkili olabilen kardiyak anomaliler, septal defektler, kapak darlığı, büyük damarlar transpozisyonu ve derin arteriovenöz malformasyon (ender) dâhil olmak üzere ciddi şant hastalıklarına, kardiyak hasar ve hipertrofiye yol açar. Vasküler anjiomlar ağız ve hava yolunda (burun, damak, dişeti, dil, gırtlak ve trakea) perforasyon veya rüptür nedeni ile kanama dışında, zor maske ventilasyonu, laringoskopi ve entübasyon gerektirebilir. Roach skalasına göre 3 tipe ayrılabilir; Tip 1: yüz ve leptomeningeal anjiomların her ikisi; glokom içerebilir, Tip 2: yalnızca yüz anjiyomu; glokom olabilir ve Tip 3: izole leptomeningeal anjiomlar; genellikle glokom yoktur^[2]. Bu olgular birçok organdaki anomaliye bağlı cerrahi gerektirebilir. Bu olguda,

Alındığı tarih: 09.05.2016

Kabul tarihi: 26.07.2016

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı

**İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Sedat Akbaş, Turgut Özal Tıp Merkezi Elazığ Yolu 15. Km. 44280 Malatya

e-mail: drsedatkbas@gmail.com

glokom nedeniyle göz cerrahisi planlanan SWS'li pediatrik hastada anestezi yönetimi sunuldu.

OLGU SUNUMU

Bir yaşında, 10 kg, erkek hastaya glokom nedeniyle cerrahi planlandı. Altı aylık iken SWS ve 9 aylık iken epilepsi tanısı konulan hastanın özgeçmişinde, 1 yaşında glokom nedeniyle cerrahi geçirdiği, son 2 ayda günde 2-3 defa sıçrama tarzında nöbetleri olduğu, son bir ayda 3 defa nöbet geçirdiği ve anti epileptik tedavi olarak oral levitirasetam 2x250 mg ve fenobarbital 2x15 mg kullandığı öğrenildi. Preoperatif fizik muayenesinde yüzde kapiller hemanjiomu olan hastanın laboratuvar değerlerinde herhangi bir anormallik saptanmadı (Resim 1, 2). Zor hava yolu yönetimine hazırlık amacıyla alternatif hava yolu gereçleri hazırlandı. Farklı boyutlarda laringoskopi bleydleri, değişik supraglotik hava yolu araçları, videolarinoskop (McGrath) ve fiberoptik bronkoskop hazırlandı. Aydınlatılmış onam alındıktan sonra nazal 5 mg midazolam ile premedikasyon sonrası ameliyat odasına alınan olguya rutin anestezi monitörizasyonu uygulandı. TA: 100/60 mmHg, nabız: 100 atım/dk., SpO₂: %99 olarak saptandı. Olgu 3 dk. %100 oksijen ile preoksijenize edildi. İndüksiyon maske ile %50 oksijen-hava ve %8 sevofluran verilerek yapıldı. Yüz maske ventilasyonu kolaydı. Hava yolu kontrolü larenks irritasyonunu azaltmak amacıyla 1 numara laringeal maske hava yolu (LMA) ile sağlandı. Anestezi idamesine %2 sevofluran ve %50 oksijen-hava ile devam edildi. Ameliyat süresince hemodinamisi stabil seyretti ve herhangi bir komplikasyon gerçekleşmedi. Altmış dk. süren cerrahi sonrası spontan solunumun geri dönmesi ve

uyanıklığının yeterli olduğunun görülmesi üzerine sorunsuz olarak uyandırıldı. Olgu postoperatif 60 dk. süre ile derlenme odasında gözlemlendi. Hemodinamik ve solunum parametrelerinin normal sınırlarda görülmesi üzerine servise transfer edildi.

TARTIŞMA

SWS'lu hastalarda en tanınan klinik özellik yüzde hemanjiom (port-wine lekesi) olmasıdır ve %70 hastalarda bu leke görülmektedir^[3]. Port-wine lekesi olan hastalarda glokom sık görülmektedir. Bu olguda da yüzün nerdeyse tamamında port-wine lekesi bulunmaktaydı.

SWS'li hastalarda yandaş hastalıklar açısından preoperatif değerlendirmede dikkatli olunmalıdır. Bu olguda kardiyak anomali tespit edilmemiştir. Ancak, 1 yaşında olmasına rağmen, sık ataklarla seyreden epilepsi mevcuttu ve anti epileptik tedavi alıyordu. Bu olguda özellikle nöbetleri tetikleyebilecek ilaçlardan ve ağız içi kanama, ağrı, laringospazm gibi durumlardan sakınılı. SWS'li hastaların hava yollarında sıkça anjiomlar görülmesinden dolayı maske ile ventilasyonda, laringoskopi ve entübasyonda çok dikkatli olunmalıdır. Bu işlemler sırasında fark edilmeyen damarsal lezyonların neden olduğu kanamalar görülebilir. Özellikle ağız içi kanama öyküsü dikkatlice sorgulanmalıdır. Böyle olgularda hava yolu güvenliği açısından videolarinoskop ve fiberoptik bronkoskop gibi görüntüleme eşliğinde yapılan orotrakeal entübasyon daha yararlı olabilir. Bu olguda ağız içi kanama öyküsü olmadığından supra glotik hava yolu tercih edildi. Supra glottik hava yolunun güvenli olduğu düşünülse dahi kanama olasılığından dolayı yapılan



Resim 1. Karşıdan görünüm.



Resim 2. Yandan görünüm.

cerrahi işleme göre anestezi yönetiminin iyi planlanması gerekmektedir.

Güngör ve ark.^[4] çalışmasında, SWS tanısı almış, glokom nedeniyle defalarca genel anestezi uygulanan hastaları, entübasyon gerçekleştirilmeden maske ile ventile ederek işlemleri komplikasyonsuz tamamladıklarını bildirmişlerdir. Toğal ve ark.^[5] sol frontoparietal osteomyelit ve cilt defekti nedeniyle opere edilen 4 yaşındaki SWS tanılı hastaya genel anestezi uyguladıklarını, entübe ettiklerini ve komplikasyonsuz bir şekilde işlemi tamamladıklarını ve sorunsuz bir şekilde servise transfer ettiklerini bildirmişlerdir. Bu olguda genel anestezi uygulandı, laringeal irritasyonu engellemek amacıyla supra glotik hava yolu (LMA, no:1) tercih edildi ve sorunsuz bir şekilde işlem tamamlanarak uyandırıldı.

SWS'li hastalarda zor hava yolu yönetimine hazırlık amacıyla farklı boyutlarda laringoskopi bleydleri, supraglotik hava yolu araçları, videolarinoskop (McGrath) ve fiberoptik bronkoskop gibi alternatif hava yolu gereçleri hazır bulundurulmalıdır. Entübasyon gereken olgularda tüp içerisine stile konulmamalı ve kayganlaştırıcı jel sürülmüş olarak hazır bulundurulmalıdır. Zor hava yolu yönetiminde kullanımı artan videolarinoskopun yararlı bir hava yolu aracı olduğu birçok olguda bildirilmiş olup bu hasta grubunda anımsanması gerekmektedir. Görüntü eşliğinde yapılan bu işlemde olası damarsal lezyonlar fark edilebilecektir.

SONUÇ

Sturge-Weber Sendromu, birçok organı tutan anomalilere neden olabileceğinden preoperatif değerlendirme dikkatli ve ayrıntılı yapılmalıdır. Zor hava yolu yönetimi için alternatif hava yolu gereçleri hazır bulundurulmalıdır. Epileptik atağı tetikleyebilecek anestezi ajanlarından kaçınılmalı ve ihtiyaç halinde kısa etkili nöromusküler ajanlar tercih edilmelidir. Trakeo-bronşial aspirasyon yapılırken dikkatli olunmalı ve intrakraniyal ve intraoküler basıncı arttıracak ilaçlardan ve manevralardan sakınılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **Gandhi M, Iyer H, Sehmbi H, Datir K.** Anaesthetic Management of A Patient with Sturge-Weber Syndrome Undergoing Oophorectomy. *Indian J Anaesth* 2009;53(1):64-7.
2. **Isık S, Koksall F.** Sturge-Weber sendromlu olguda anestezi yaklaşım (Olgu Sunumu). *T Klin Anest Reanim* 2004;2:46-50.
3. **Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL.** Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004;30(5):303-10. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2003.12.015>
4. **Güngör G, Hamamcıoğlu EA, Durakoğlugil T, Bozkurt-Sutas P.** Sturge-Weber sendromlu dört olguda glokom muayenesi için anestezi yaklaşım: Olgu sunumu. *Tepecik Eğit ve Araşt Hast Dergisi* 2015;25(1):66-68.
5. **Toğal T, Durmuş M, Türköz A, Köroğlu A, Erdem S, Ersoy MÖ.** Sturge-Weber sendromu ve anestezi (Olgu Sunumu). *Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi* 2000;7:159-61.