

Cutis Laxa Tip-IC Sendromlu Bir Çocuk Hastada Ameliyathane Dışı Anestezi Deneyimi

Yasemin Yavuz ©
Fatma Ukil İşıldak ©
Seda Arısüt ©
Ömer Faruk Şavluk ©

Experience Of Outpatient Anesthesia in a Pediatric Patient With Cutis Laxa Type-IC Syndrome

Çıkar Çatışması: Yazarların çıkar çatışması yoktur.
Finansal Destek: Finansal destek yoktur.
Hasta Onamı: Hasta onamı alınmıştır.

Conflict of Interest: Authors have no conflict of interests
Funding: No financial support
Informed Consent: Patient consent was obtained

Cite as: Yavuz Y, Ukil F, Arısüt S, Şavluk ÖF. Cutis Laxa Tip-IC sendromlu bir çocuk hastada ameliyathane dışı anestezi deneyimi. GKDA Derg. 2021;27(3):230-2.

ÖZ

Urban-Rifkin-Davis sendromu olarak da bilinen Cutis Laxa Tip 1C erken çocukluk döneminde yaygın bağ dokusu bozukluğu ile karakterize otozomal resesif ender görülen bir hastalıktır. Bu çalışmamızda, Cutis Laxa'lı çocukta sedasyon ile ameliyathane dışı anestezi uygulaması deneyimimiz sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Cutis Laxa sendromu, sedasyon, çocuk hasta

ABSTRACT

Cutis Laxa Type 1C, also known as Urban-Rifkin-Davis syndrome, is an autosomal recessive disease characterized by common connective tissue disorder in early childhood. In this study, our experience of outpatient anesthesia with sedation in a child with Cutis Laxa is presented.

Keywords: Cutis Laxa Syndrome, Sedation, Pediatric Patient

Received/Geliş: 02.03.2021
Accepted/Kabul: 17.05.2021
Published Online/Online yayın: 02.09.2021

Yasemin Yavuz
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas E.A.H,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye
✉ yavuzyase@gmail.com
ORCID: 0000-0003-0506-6474

F. Ukil 0000-0002-6080-7848
S. Arısüt 0000-0003-2421-2297
Ö.F. Şavluk 0000-0003-1875-1948
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas E.A.H,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ

Urban-Rifkin-Davis sendromu olarak da bilinen Cutis Laxa Tip-IC erken çocukluk döneminde pulmoner amfizem, periferik pulmoner arter stenozu, inguinal herni, visseral divertiküller ve yaygın bağ dokusu bozukluğu ile karakterize otozomal resesif ender görülen bir hastalıktır.^[1] Pulmoner bulgular sonucu solunum sıkıntısı ve solunum yetmezliği gelişebilir. Anestezik yaklaşım, bu durumun daha da ağırlaşmasına neden olabilir. Periferik pulmoner stenoz tanısı olan Cutis Laxa Tip-IC'li 5 yaşında bir çocuk hastada katater anjiyografi laboratuvarında görüntüleme amacı ile anjiyo planlandı. Bu çalışmamızda, anjiyo planlanan Cutis Laxa'lı çocukta sedasyon ile ameliyathane dışı anestezi uygulaması deneyimimiz sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Beş yaşında, 18 kg ağırlığında, 105 cm boyunda Cutis Laxa Tip-IC sendromu tanılı bir kız çocuğuna periferik pulmoner stenoz tanısı ile kateter anjiyografi yapılması planlandı. Bu amaçla hastaya ameliyathane dışı sedoanaljezi uygulandı. Cutis Laxa tanısını 6 aylık iken aldığı öğrenildi. Fizik muayenede gevşek ve ince cilt dokusu, el ve ayak dorsal yüzlerde ve göz altlarında yaygın ödem vardı. Preoperatif değerlendirmede kalp tepe atımı 130/dk., kan basıncı 95/60 mmHg, vücut sıcaklığı 37°C olarak ölçüldü. Hastanın vital bulguları stabildi. Biyokimyasal testlerde herhangi bir anormal sonuca rastlanmadı. Olgumuzda göğüs radyografisinde bir patoloji yoktu. Sedasyon öncesi zor entübasyon şartları sağlandıktan sonra damar yolu erişimi zor olan hastaya 0.06 mg/kg midozolam, 0,5 mg/kg ketamin, 0.01 mg/kg atropin im olarak uygulandı. Anjiyografi laboratuvarında 24G intravenöz kanül ile damar yolu açıklığı sağlandı. 2 mL/kg/sa'den isolyte-P infüzyonu başlandı. EKG, periferik oksijen satürasyonu (SpO₂), noninvazif kan basıncı monitörizasyonu yapıldı. 5 lt/dk.'dan maske O₂ verildi. 1 mg/kg iv bolus pantoprazol yapıldı. Hastanın işlem boyunca hareketsiz kalması için 1 mg/kg/sa propofol infüzyonu başlandı. Sedasyon sonrası SpO₂ %99 olan hastada, solunum distressi gelişmesi ile SpO₂ %80'e düştü. Jaw Thrust manevrası yapıldı. Yüzde 100 oksijen ile ambu maske ventilasyonuna geçildi. Trakeal stridoru olan ve ürtiker gelişen hastaya 2 mg/kg metilprednisolon verildi. Salbutamol

ve adrenalin inhalasyon yoluyla uygulandı. İşlem boyunca SpO₂ %92-100 arasında, kalp atım hızı 130-140/dk. ve kan basıncı 115/70 mmHg arasında seyretti. İşlem 45 dk. sürdü ve komplikasyonsuz sonlandırıldı. Hasta pediatri yoğun bakım ünitesinde 6 saat takip edilerek sorunsuz servise verildi. İkinci gün sorunsuz olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Bu olgu sunumunda, periferik pulmoner stenoz tanısı olan Cutis Laxa Tip-IC sendromlu 5 yaşında kız çocuğu hastaya katater anjiyografi yapılmak üzere sedoanaljezi ile ameliyathane dışı anestezi uygulaması sunulmuştur.

Cutis Laxa gevşek deri ile karakterize bir bağ dokusu hastalığıdır. Klinik ve genetik olarak heterojendir.^[2] Geçmişte Cutis Laxa tanısı klinik olarak konulurken, günümüzde artık bozukluğun molekül temeline göre alt tiplere ayrılmaktadır.^[3] Bizim olgumuz da otozomal resesif geçişli Tip-IC sendromudur. Prevalansı tam olarak bilinmemekle birlikte, çok ender (<1:1.000.000) görülmektedir.^[4] Bu sendromla ilişkili solunumsal ve kardiyovasküler bulgular bu hasta popülasyonunun perioperatif yönetimi için dikkatli bir biçimde ameliyat öncesi değerlendirmeyi zorunlu kılar. Cutis Laxa Tip-IC erken çocukluk döneminde pulmoner amfizem, periferik arter stenozu, inguinal herni, gastrointestinal sistem divertikülleri gibi yaygın bağ dokusu bozukluğu hastalığıdır.^[1] Hastalarda deri semptomlarına ek olarak etkilenen kişilerde eklem gevşekliliği, hipotoni, büyüme geriliği, pulmoner, gastrointestinal ve üriner sistemi etkileyen ciddi komplikasyonlar gelişebilir. Kardiyovasküler tutulum nispeten hafiftir.^[3] Bu hastalarda anormal deri bulguları damar yolu erişimini zorlaştırabilir. Bu nedenle damar yolu erişiminin zor olduğunu akılda tutularak işlem sırasında stres artışına bağlı pulmoner arter basıncının yükselebileceği ve kardiyak yönden hemodinamiyi bozabileceği göz önünde bulundurularak, buna göre önlem alınmalıdır.^[4] Bu nedenle hastamızda damar yolu erişiminin zor olacağını öngörerek intramusküler sedasyon uygulandıktan sonra damar yolu açıklığını sağladık. Cutis Laxa Tip-IC'li hastalarda mikrognați, alnın çekilmesi, geniş ön fontaneler, hipertelorizm de olabilir.^[3] Olgumuzda kraniofasial anomali yoktu.

Etkilenen kişiler akciğerdeki kistik değişikliklerin yanı sıra atelettazi gelişmesiyle ilgili şiddetli solunum güçlükleri geliştirebilirler. Bazı durumlarda pulmoner sorunlar, pulmoner arterin daralması, diyafragmatik herni oluşumu, trakeomalezi varlığıyla daha da kötüleşebilir bu da potansiyel olarak hava yolu pasajında kollapsa neden olabilir. Şiddetli amfizem gelişebilir. Sonuç olarak, bu hastalarda solunum yetmezliği gelişebilir.^[3] Pulmoner arter hipertansiyonu ya da kor pulmonaleden hasta korunmalıdır.^[4] Kullanılan anestezi ajanlar pulmoner ve kardiyovasküler sorunların daha da ağırlaşmasına neden olabilir. Hastamız preoperatif, pediatrik göğüs hastalıkları uzmanı tarafından konsülte edilip, göğüs radyografisi normal olarak değerlendirildi. Uygulanan sedasyon sonrası hastada solunum sıkıntısı başladı, hasta SpO₂ %80 olarak desatüre oldu ve maske oksijen ventilasyonundan ambu maske ventilasyonuna geçilerek solunum desteklendi. Atropin ve selektif B2 adrenerjik bronkodilatör ilaçlar kullanıldı.

Sonuçta, Cutis Laxa Tip-IC'li hastalarda anestezi yönetimi kardiyak ve pulmoner değerlendirmeyi içermelidir. Aort anevrizması ve pulmoner amfizem dışlanmalıdır.^[4] Bronşiyolitisi, pnömoni, pozitif basınçlı ventilasyon, trakeomalezi, pulmoner hipertansiyon ve konjenital diafragmatik herni, respiratuvar problemleri arttırabilir.^[1]

Cutis Laxa Tip-IC sendromlu hastalar sıklıkla tanınal ve cerrahi prosedürlere gereksinim duyarlar, ancak bu hastalar için tanımlanmış özel anestezi tekniklerinin değerlendirilmesi ve göz önünde tutulacak özel durumlar literatürde son derece enderdir. Karapurkar ve ark. yaptıkları çalışmada, genel anestezi altında konjenital lobar amfizem ve akciğer kisti için lobektomi ameliyatı geçiren beş çocuktan birinde ekstübasyon sonrası şiddetli hırıltı ve interkostal çekilmeler olduğunu ve hastaya hidrokortizon, aminofilin ve terbutalin verilmesine rağmen, yanıt alınamayarak yine entübe edildikten ancak 48 saat sonra extübe edildiğini bildirmişlerdir. Cutis Laxa tanısı konulan hastalarda, pulmoner amfizemin bu hastalıkla ilişkili olduğunu belirtmişlerdir.^[5] Olgumuza sedoanaljezi yapıldı. Hırıltı, interkostal çekilmesi olan hastamıza salbutamol ve adrenalin inhalasyon uygulamasına ve ambu maske ventilasyonuna (%100 O₂ ile) tedavisine yanıt verdi. Bildiğimiz kadarıyla kateter anjiyo laboratuvarında görüntüleme amacıyla periferik pulmo-

ner arter stenozlu Cutis Laxa Tip-IC sendromlu hastaya sedasyon uygulanması daha önceden yayınlarda bildirilmemiştir.

GİS bulguları olarak divertikül ve gastroözefagiyal reflü olabilir.^[3] Pandey ve ark.'nın olgu sunumunda, Cutis Laxa'lı hastalarda gastroözefagiyal reflü ile ilgili aspirasyon profilaksisi vurgulanmamış olmasına rağmen, olgularında bu durumu öngörerek bir hafta önceden domperidon başladıklarını belirtmiştir.^[6] Bizim hastamızda da gastroözefagiyal reflü olabileceği öngörülerek koruma amaçlı pantoprazol yapılmıştır. Ayrıca bu hastalarda mesane divertikülleri de olabilir. Bizim hastamızda da mesane divertikülü olduğundan mesane sonda uygulaması yapılmıştır.

Tanısal ve cerrahi müdahale gerektiren özellikli bu grup hastaların takibinde, bu alanda uzmanlaşmış ve tecrübeli anesteziyologların bulunmasının, mortalite ve morbidite üzerine etkisi büyük olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Callewaert BL, Urban Z. *LTBP4*-Related Cutis Laxa. GeneReviews 2016: Autosomal Recessive Cutis Laxa Type 1C (ARCL1C), Urban-Rifkin-Davis Syndrome (URDS). PMID: 26866239
2. Sakati O.N., Hyhan W.L., Shear S.C Kottan H., Akhtar M., Bay C., et.al.Syndrome of Cutis Laxa, Ligamentous Laxity and Delayed Development. *Pediatrics* Vol.72,no.6 December 1983 850
3. Rare disease database.cutis laxa .2014
4. Bissonnette B., Lubinbuehl I., Marciniak B., Dalens B.: *Syndromes: rapid recognition and perioperative implications*.2006.McGraw-HillNew York:pp. 216
5. Chhabra SK, Gupta RK., Singh T. Cutis laxa & Pulmonary Emphysema. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2001;43(4):237. PMID: 18610669
6. Pandey R, Garg R, Manikandan R, Punj J, Darlong V, Singh SA Department of Anaesthesiology and Intensive Care, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India
<https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2008.02564.x>