

Griscelli Sendromlu Pediyatrik Olguda Anestezi Yönetimi

35. BÖLÜM

Murat Türkün İLGİNEL¹

ÖZET

Griscelli sendromu (GS) nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Bu sendromlu çocuklar kısmi albinizm, gümüş grisi saç gibi fenotipik özelliklere sahiptir. Sendromun nörolojik ve hematolojik bozukluklara ve immün yetersizliğe sahip olabilen alt tipleri de vardır. Sendromun nadir olması nedeniyle anestezi yönetimi belirsizdir. Bu yazıda, genel anestezi ile frontal sinüs fraktürü cerrahisi geçiren GS'li bir çocuk hastanın perioperatif anestezi yönetimi ele alınmıştır.

Griscelli sendromu tanılı hasta 9.5 kg (50-75 persentil (p)) ağırlığında ve 70 cm (3-10 p) boyunda 10 aylık bir erkek çocuktur. Hastanın anne-babası ikinci derece akrabaydı ve hastanın 2 kardeş ölümü öyküsü vardı. İlk erkek kardeşinin ölüm nedeni bilinmezken, ikinci kardeşine GS teşhisi konmuştu. Hastanın vital bulguları normaldi ve fizik muayenesinde saçlarının, kirpik ve kaşlarının gri olması dışında bir özellik yoktu. Fizik muayenede hepatosplenomegali saptanmadı ve laboratuvar sonuçlarında herhangi bir anormallik yoktu.

Hastada anestezi indüksiyonu ve idamesi inhalasyon ajanı olan sevofluran ile sağlandı. Nöromüsküler blokaj için rokuronyum bromür (0.5 mg kg^{-1}) kullanıldı ve ardından endotrakeal entübasyon uygulandı. Cerrahi işlem 1 saat sürdü ve toplam sıvı uygulaması 100 mL %0.9 sodyum klorür ile sağlandı. Nöromüsküler blokaj neostigmin ve atropin ile antagonize edilerek ekstübe edildi ve yakın gözlem amaçlı yoğun bakıma alındı.

Griscelli sendromlu çocuklarda hemofagositik sendrom da görülebileceğinden, ameliyat öncesi laboratuvar sonuçları dikkatle incelenmeli, fizik muayene detaylıca yapılmalıdır. Trombositlerde granül olmaması nedeniyle operasyon sırasında ve sonrasında kanama riski göz önünde bulundurulmalıdır.

¹ Dr.Öğr.Üyesi, Çukurova Üniversitesi Anestezi ve Reanimasyon AD., muratilginel.02@hotmail.com

lıdır. Perioperatif anestezi yönetiminde immün sistem ve kemik iliği depresyonu yapmayan ve karaciğer toksisitesine yol açmayan ajanları tercih etmek uygun olur. Ameliyat sonrası dönemde cerrahi ve anestezi ilişkili stres faktörlerinin hastalığın kliniğini agreve edebileceği bilinerek postoperatif yönetim buna göre planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Mancini AJ, Chan LS, Paller AS. Partial albinism with immunodeficiency: Griscelli syndrome: report of a case and review of the literature. *The Journal of the American Academy of Dermatology*. 1998;38: 295-300. doi: 10.1016/s0190-9622(98)70568-7.
2. Dufourcq-Lagelouse R, Pastural E, Barrat FJ, et al. Genetic basis of hemophagocytic lymphohistiocytosis syndrome. *International Journal of Molecular Medicine*. 1999;4(2): 127-133. doi: 10.3892/ijmm.4.2.127.
3. Kumar M, Sackey K, Schmalstieg F, et al. Griscelli syndrome: rare neonatal syndrome of recurrent hemophagocytosis. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2001;23(7): 464-468. doi: 10.1097/00043426-200110000-00015.
4. Klein C, Philippe N, Le Deist F, et al. Partial albinism with immunodeficiency (Griscelli syndrome). *The Journal of Pediatrics*. 1994;125: 886-895. doi: 10.1016/s0022-3476(05)82003-7.
5. Ménasché G, Pastural E, Feldmann J, et al. Mutations in RAB27A cause Griscelli syndrome associated with haemophagocytic syndrome. *Nature Genetics*. 2000;25(2):173-176. doi: 10.1038/76024.
6. Ménasché G, Ho CH, Sanal O, et al. Griscelli syndrome restricted to hypopigmentation results from a melanophilin defect (GS3) or a MYO5A F-exon deletion (GS1). *Journal of Clinical Investigation*. 2003;112(3):450-456. doi: 10.1172/JCI18264.
7. Maarschalk-Ellerbroek LJ, de Jong PA, van Montfrans JM, et al. CT screening for pulmonary pathology in common variable immunodeficiency disorders and the correlation with clinical and immunological parameters. *Journal of Clinical Immunology*. 2014;34(6):642-654. doi: 10.1007/s10875-014-0068-6.
8. Güngör İ, Öztürk AM, Kaya K, et al. Acute Phase Reaction after Femur Fracture in a Child with Griscelli Syndrome. *Turkish Journal of Anaesthesiology & Reanimation*. 2014;42(3):154-157. doi: 10.5152/TJAR.2014.08769
9. Kurosawa S, Kato M. Anesthetics, immune cells, and immune responses. *The Journal of Anesthesia*. 2008;22(3):263-277. doi: 10.1007/s00540-008-0626-2.
10. Kim R. Effects of surgery and anesthetic choice on immunosuppression and cancer recurrence. *Journal of Translational Medicine*. 2018;16(1):1-13. doi: 10.1186/s12967-018-1389-7.