

# Kalıtsal Metabolik Hastalığı Olan Hastanın Karaciğer Transplantasyonunda Anestezi Yönetimi

## 9. BÖLÜM

Zeynep ERSOY<sup>1</sup>

### ÖZET

Üre siklus defektlerinden (ÜSD) sitrülünemi tip I (CTLN 1) olan, 6 aylık Amerikan Anesteziyoloji Derneği (ASA) skoru IV olan çocuğun karaciğer transplantasyonu (KT) sırasındaki anestezi yönetimini sunmayı amaçladık. Olgumuzda KT sırasında herhangi bir anormal durum gözlenmedi. KT'dan sonra amonyak ve sitrülün seviyeleri düşmeye başladı. CTLN 1 tanılı KT planlanan hastada preoperatif multidisipliner yaklaşımı ve tedavi planının önemini literatür eşliğinde vurgulamaya çalıştık.

### GİRİŞ

Sitrin eksikliği, otozomal resesif kalıtım paterni (1) ile en yaygın ÜSD'den biridir. CTLN'nin iki varyantı vardır: Klasik form, tip I (yenidoğan başlangıçlı), defektif enzim argininosüksinat sentaz sitrülünün üçüncü basamağını bozup üre döngüsünde L-argininosüksinata dönüşmemesi sonucu meydana gelir. CTLN 1 yaklaşık 1/57.000 doğumda görülür (2).

Anestezi gerektiren tanı ve tedavi prosedürleri CTLN 1 hastalarında sık gerekmektedir ve anestezi yönetiminde dikkat edilmelidir. Düşük proteinli bir diyet, amonyak temizleyiciler ve arginin veya sitrülün takviyeleri erken tedaviye yardımcı olabilir (3).

Yapılan araştırmalarda, genel bir CTLN 1 tanısı için KT ile tedavi edilen hastaların uzun vadede iyi sağkalım oranlarına sahip olduğunu göstermektedir (4). Literatürde KT yapılmış CTLN 1'in pediatrik anestezi yönetimini açıklayan literatürde sadece bir vakaya rastladık (5). Olgumuzda CTLN 1 KT geçirecek hastalarda preoperatif multidisipliner yaklaşımı ve tedavi planının önemini literatür eşliğinde vurgulamaya çalıştık.

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Etlik Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, zeynepsener2003@yahoo.com

infüzyonu ve sevofluranı güvenle kullandık ve herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadık.

CTLN 1 hastasında, L-arjinin nitrik oksit (NO) öncüsü olduğu için L-arginin birikimi vardır ve bu hastalarda NO salınımı yüksektir (19). NO salınımı vazodilatasyona yol açacağından ve bu hastalarda hemodinamik instabilite çok sık karşılaşılan bir durum olduğundan özellikle dikkatli olunmalıdır.

CTLN 1 hastalarında koagülopati meydana gelebilir. Ek olarak, trombositopeni ve trombosit disfonksiyonu, hiperamoneminin sık görülen yan etkileridir. Sonuç olarak, bu nedenlerden dolayı kan ürünü transfüzyon ihtiyacı artabilir (1,3). Olgumuza da bu nedenlere bağlı kan transfüzyonu uyguladık.

### Sonuç

Sonuç olarak, ÜSD'li hastalarda anestezi ve cerrahi sürecinin neden olduğu psikolojik metabolik stresi en aza indirmek için detaylı preoperatif ayrıntılı planlama ve tedavi yapılmalıdır. Optimal hidrasyon sağlanmalı ve protein katabolizması minimuma indirilmeye çalışılmalıdır. ÜSD'li pediatrik hastaların takip ve tedavileri ileri merkezlerde anestezi uzmanları, transplantasyon cerrahları ve metabolizma doktorlarını içeren eğitimli multidisipliner ekipler tarafından yapılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Häberle J, Burlina A, Chakrapani A, et al. Suggested guidelines for the diagnosis and management of urea cycle disorders. *J Inher Metab Dis*. 2019;42(6):1192-1230
2. Patel H, Kim J, Huncke TK. General anesthesia in a patient with citrullinemia using Precedex as an adjunct to prevent delayed emergence. *J Clin Anesth*. 2016;33:403-405
3. Del Río C, Martín-Hernández E, Ruiz A, Quijada-Fraile P, Rubio P. Perioperative management of children with urea cycle disorders. *Paediatr Anaesth*. 2020;30:780-791
4. Vara R, Dhawan A, Deheragoda M, et al. Liver transplantation for neonatal-onset citrullinemia. *Pediatr Transplant*. 2018;22(4):1-8
5. Huh IY, Hwang KS, Park CH, Park SW, Shin JW, Chio KT. Anesthesia for Living Related Liver Transplantation in Classic Citrullinemia: A case report. *Korean J Anesthesiol*. 2004;47:287-291
6. Oishi K, Arnon R, Wasserstein MP, Diaz GA. Liver transplantation for pediatric inherited metabolic disorders: considerations for indications, complications, perioperative management. *Pediatr Transplant*. 2016;20(6):756-769
7. Baum VC, O'Flaherty JE. Anesthesia for Genetic, Metabolic and Dysmorphic Syndromes of Childhood, 2nd Edn. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2006
8. Stuart G, Ahmad N. Perioperative care of children with inherited metabolic disorders. *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain*. 2011;11(2):62-68
9. Dutoit AP, Flick RR, Sprung J, Babovic-Vuksanovic D, Weingarten TN. Anesthetic implications of ornithine transcarbamylase deficiency. *Paediatr Anaesth*. 2010; 20:666-673

10. Schmidt J, Kroeber S, Irouschek A, Birkholz T, Schroth M, Albrecht S. Anesthetic management of patients with ornithine transcarbamylase deficiency. *Paediatr Anaesth.* 2006; 16:333-337
11. Arcas-Bellas JJ, Arevalo-Ludena J, Onate ML, Aranzubia M, Alvarez-Rementería R, Muñoz-Alameda L. General anesthesia in an adult female with propionic acidemia: anesthetic considerations. *Minerva Anesthesiol.* 2013; 79:313-315
12. Sanchez-Rodenas L, Hernandez-Palazon J, Burguillos-Lopez S, Sanchez-Ortega JL, Castano-Collado I, Garcia-Ferreira J. [Infant boy with propionic acidemia: anesthetic implications]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2005;52(7):429-432
13. Rocquelin G, Tapsoba S, Mbemba F, Gallon G, Picq C. Lipid content and fatty acid composition in foods commonly consumed by nursing Congolese women: incidences on their essential fatty acid intakes and breast milk fatty acids. *Int J Food Sci Nutr.* 1998; 49:343-352
14. Niezgoda J, Morgan PG. Anesthetic considerations in patients with mitochondrial defects. *Paediatr Anaesth.* 2013; 23:785-793
15. Vater Y, Dembo G, Martay K, Klein Y, Vitin A, Weinbroum AA. Drug management in emergent liver transplantation of mitochondrial disorder carriers: review of the literature. *Clin Transplant.* 2010; 24:E43-53
16. Mazariegos GV, Morton DH, Sindhi R, et al. Liver transplantation for classical maple syrup urine disease: long-term follow-up in 37 patients and comparative United Network for Organ Sharing experience. *J Pediatr.* 2012; 160:116-121. e111
17. Morioka D, Kasahara M, Takada Y, et al. Current role of liver transplantation for the treatment of urea cycle disorders: A review of the worldwide English literature and 13 cases at Kyoto University. *Liver Transplant.* 2005;11(11):1332-1342
18. Janwadkar A, Shirole N, Nagral A, et al. Citrullinemia Type 1: Behavioral Improvement with Late Liver Transplantation. *Indian J Pediatr.* 2019;86(7):639-641
19. Fede G, Privitera G, Tomaselli T, Spadaro L, Purreo F. Cardiovascular dysfunction in patients with liver cirrhosis. *Ann Gastroenterol.* 2015;28(1):31-40