

Prader-Willi Sendromlu Çocuk Hastada İşitsel Beyin Sapı Tepkisi (ABR/BERA) Testi Sırasında Anestezi Yönetimi-Olgu Sunumu

13. BÖLÜM

Mustafa DİKİCİ¹

ÖZET

Prader-Willi sendromu (PWS) hiperfaji nedenli obezite, gelişme geriliği, neonatal hipotoni ve hipogonadizm ile kendini gösteren genetik bozukluktur. PWS'li hastalarda anestezi yönetimi morbid obezite, hava yolu yönetiminde zorluk, peroperatif solunum yetmezliği, artan aspirasyon riski, primer miyokardiyal tutulum, glikoz intoleransı ve agresif davranışlar gibi durumlar sebebiyle risk teşkil etmektedir.

İşitsel beyin sapı tepkisi (ABR/BERA) testi amacıyla sedasyon uygulanan 4 yaşında çocuk hastamızda işlem sırasında belirli aralıklarla desatürasyon meydana geldi, pozitif basınçlı ventilasyon ile desteklenen hasta işlem sonrası sorunsuz şekilde uyandırılarak ayılma ünitesine alındı, uzun süreli takip sonrası kliniğe gönderildi. PWS'li hastalar eşlik eden solunumsal problemler ve mevcut hipotoni sebebiyle anestezi uygulamaları esnasında desatürasyona daha yatkın olmaktadır, hastalarda mümkünse rejyonal anestezi uygulanması, zor havayolu ekipmanının hazırda bulunması ve olası solunumsal problemler için tetikte olunması tarafımızca önerilmektedir.

GİRİŞ

Gelişme geriliği, santral hipotoni, hipogonadizm, hiperfaji ve obezite kliniği ile karakterize PWS, ilk olarak 1956 yılında Andrea Prader, Alexis Labhart ve Heinrich Willi tarafından tanımlanmıştır (1). 1/15000 oranında görülen bu sendromu olan hastalarda yapılan genetik analizlerde çoğunlukla 15. kromozom proksimal uzun kolunda (15q 11-13) delesyon olduğu bildirilmiştir. Hastalar sıklıkla mikrognatı, dar bitemporal mesafe, aşağı dönük ağız köşeleri, ince üst dudaklar ve deformatif diş yapısı ile karakterize yüz görünümüne sahiptir (2).

¹ Dr., Bursa Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği mus.dikici88@gmail.com

solunumsal problemler, hipotoni ve anestezi ajanlarının rezidü etkileri sebebiyle ayılma ünitesinde uzun süreli, monitörlene gözlenmesini önermekteyiz.

Hipotoninin bir sonucu olarak hipoventilasyon ve ardından solunum durmasına yol açan solunum problemleri, PWS'li bebeklerde ve çocuklarda mortalitenin önemli nedenlerinden biridir. Genç PWS hastaları genellikle hipotoniye bağlı aspirasyon, faringeal koordinasyonun zayıf olması, ve zayıf öksürük sebebiyle sık solunum yolu enfeksiyonu geçirirler. Bu tür problemler, semptomların başlangıcından akut bozulmaya kadar kısa sürede akut solunum yolu enfeksiyonlarını takiben ani ölüme yol açabilir (10). Bu hastalarda postoperatif dönemde solunum yolu enfeksiyonu açısından da takip etmek gereklidir. Ameliyat sonrası öksürük ve sekresyon klirensini kolaylaştırmak için göğüs fizyoterapisi ve diğer solunum yardımcıları ile desteklenmelidir.

Anestezi ajanları, ABR testinde III. ve V. dalga amplitüdlerinde azalma, latansta uzama ve hastaların işitme eşiklerinde değişiklikler meydana getirerek test sonuçları etkileyebilir. Odyologlar ve klinisyenler anestezi altında yapılan ABR testi sonuçlarının yorumlanmasında bu durumu dikkate almalıdır. Mümkün oldukça doğal uyku ile gerçekleştirmek ilk tercih olmalıdır (12). ABR test sonuçlarına, hangi anestezi ajanının ne derece etki ettiği ile ilgili literatürde yeterli veri bulunmaması sebebiyle bu test sırasında uygulanması önerilen ideal anestezi ajanının veya kombinasyonlarının belirlenmesi için yeni çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Perioperatif dönem boyunca karşılaşılabilecek problemler dikkate alındığında PWS'li hastaların ameliyat öncesi özellikle solunum sistemi muayenelerinin ayrıntılı şekilde yapılmasını önermekteyiz. Mümkünse hastalara rejyonel anestezi uygulanmalıdır. İletişim kurulamayan veya cerrahi nedenlerle genel anestezi uygulanması gereken hastalarda ise zor hava yolu açısından gerekli hazırlıklar yapılmalıdır ve solunumsal problemlerin sık yaşanabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Cassidy SB, McCandless SE. Prader-Willi syndrome. In: Cassidy SB, Allanson JE (eds). Management of Genetic Syndromes (2nd ed). New Jersey: Wiley-Liss 2005: 429-48.
2. Sıklar Z, Berberoğlu M. Syndromic disorders with short stature. J Clin Res Pediatr Endocrinol 2014;6:1-8.
3. Meco BC, Alanoglu Z, Cengiz OS, ve ark. Anesthesia for a 16-month-old patient with Prader-Willi syndrome. J Anesth 2010;24:949-50

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. Spitzer E, White-Schwoch T, Carr KW, Skoe E, Kraus N. Continued maturation of the click-evoked auditory brainstem response in pre-schoolers. *J Am Acad Audiol*. 2015; 26:30-5.
6. Bakhos D, Marx M, Villeneuve A, Lescanne E, Kim S, Robier A. Electrophysiological exploration of hearing. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2017; 134:325-31.
7. Legrand R, Tobias JD. Anesthesia and Prader-Willi syndrome: preliminary experience with regional anesthesia. *Paediatr Anaesth*. 2006 Jul;16(7):712-22.
8. 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 Jun;26(6):453-7.
9. Lirk P, Keller C, Rieder J et al. Anaesthetic management of the Prader-Willi syndrome. *Eur J Anaesthesiol* 2004; 21: 831–833.
10. Schrandt-Stumpel CT, Curfs LM, Sastrowijoto P et al. Prader-Willi syndrome: causes of death in an international series of 27 cases. *Am J Med Genet* 2004; 124A: 333–338.
11. Gundogdu O, Yaman H, Karaaslan P, Serbetcioglu MB. Effect of General Anesthesia on Auditory Brainstem Response Testing. *Medeni Med J*. 2022 Jun 23;37(2):145-149.