

Williams Sendromlu Çocuk Hastada Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

14. BÖLÜM

Hasan ÖZAL¹
Esra MERCANOĞLU EFE²

OLGU

Preoperatif Dönem:

İki yıl 9 aylık, 11 kg ağırlığında, 95 cm boyunda erkek hasta kasık fıtığı operasyonu planlanması üzerine anestezi polikliniğine getirildi.

Alınan anamnezde sezaryen doğum ve düşük doğum ağırlığı (2300 g) ile doğduğu öğrenildi. Doğduğunda anne sütü emmede zorluk yaşamış. Konjenital kalp hastalığı ve tipik yüz görünümü fark edilmesi üzerine 8 aylıkken Williams sendromu (WS) tanısından şüphelenilip yaklaşık bir yaşındayken genetik olarak doğrulanmış. Daha önceden herhangi bir operasyon geçirmemiş. Devamlı kullandığı herhangi bir ilaç yokmuş. Herhangi bir şeye karşı alerjisi yokmuş.

Laboratuvar sonuçları ılımlı hiperkalsemi dışında troid fonksiyon testleri (TFT), koagülasyon parametreleri, seroloji, hemogram ve diğer biyokimya değerleri dahil normaldi.

Fizik muayenede akciğer muayenesi normalken kardiyak muayenede prekordiyal bölgede üfürüm (2/6 sisto-diyastolik) duyuldu. Mallampati değerlendirilemedi. Tipik yüz görünümü fark edilen hastada şaşılık mevcut idi (Resim).

Çocuk nöroloji, çocuk kardiyoloji, hematoloji konsültasyonları istendi. Çocuk nöroloji; zor hava yolu açısından önlem alınması ve elektif nöroloji poliklinik kontrol önerdi. Çocuk kardiyoloji; ekokardiyografi (EKO)'de belirgin olmayan interventriküler septal defekt olduğunu ve operasyona engel bir durum olmadığını belirtti. Hematoloji ise; talasemi minor açısından post-op poliklinik takip önerdi.

¹ Uzm. Dr., SBÜ Bursa Tıp Fakültesi Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, drhozal@hotmail.com

² Doç. Dr., SBÜ Bursa Tıp Fakültesi Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, esramercan76@yahoo.com

İdeal olarak, 3-4 yaşına kadar olan çocuklarda pediatrik anesteziyolog tüm bu süreçlere dahil olmalıdır. Bizim kliniğimizde de pediatrik anestezi deneyimi olan bir uzman doktor, hasta ile ilgilenmiştir.

Son olarak, WS hastalarının anestezi bakımları özel ilgi gerektirmektedir. Kardiyovasküler komorbiditelerin tanımlanması en önemli konudur ve kardiyak defektlerin preoperatif değerlendirilmesi gereklidir. Bununla birlikte, biz anestezi uzmanları olarak bu kompleks sendroma sahip hastalara multisistemik olarak yaklaşmalıyız. Böylece mortalite ve morbiditeyi de azaltabileceğimiz kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Reference, Genetics Home (December 2014). "Williams syndrome". Genetics Home Reference. Archived from the original on 20 January 2017. Retrieved 22 January 2017. This article incorporates text from this source, which is in the public domain.
2. Medley J, Russo P, Tobias JD. Perioperative care of the patient with Williams syndrome. Paediatr Anaesth 2005; 15:243-247.
3. Williams JC, Barratt-Boyes BG, Lowe JB. Supravalvular aortic stenosis. Circulation 1961; 24:1311-1318.
4. Burch TM, McGowan FX Jr, Kussman BD, Powell AJ, DiNardo JA. Congenital supravalvular aortic stenosis and sudden death associated with anesthesia: what's the mystery? Anesth Analg 2008; 107:1848-1854.
5. Morris, CA; Pagon, RA; Adam, MP; Ardinger, HH; Wallace, SE; Amemiya, A; Bean, LJH; Bird, TD; Ledbetter, N; Mefford, HC; Smith, RJH; Stephens, K (2013). "Williams Syndrome". GeneReviews. PMID 20301427.
6. Carrasco, Ximena; Castillo, Silvia; Aravena, Teresa; Rothhammer, Paula; Aboitiz, Francisco (2005). "Williams syndrome: Pediatric, neurologic, and cognitive development". Pediatric Neurology. 32 (3): 166-72.
7. Kato S, Mizuno J, Ino K et al. Tracheal intubation in patients with Williams syndrome. Masui 2010; 59: 632-634.
8. Pradhan P, Prabhu A. Williams Syndrome and difficult intubation. Int J Anesthesiol [Internet]. 2007
9. Morris CA. Williams Syndrome. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Bird TD, Dolan CR, Fong C-T, et al., eds. GeneReviews [Internet]. Seattle, WA: University of Washington, Seattle; 1993
10. Morris, Colleen A.; Demsey, Susan A.; Leonard, Claire O.; Dilts, Constance; Blackburn, Brent L. (1988). "Natural history of Williams syndrome: Physical characteristics". The Journal of Pediatrics. 113 (2): 318-26.
11. Jasmin, L. (2009-10-14). "Williams syndrome". MedlinePlus. Archived from the original on 2011-12-01. Retrieved 2011-12-07.
12. Committee On, Genetics (2001). "American Academy of Pediatrics: Health care supervision for children with Williams syndrome". Pediatrics. 107 (5): 1192-204.
13. Collins II RT, Collins MG, Schmitz ML, Hamrick JT. Peri-procedural risk stratification and management of patients with Williams syndrome. Congenit Heart Dis 2017;12,133-142
14. Matisoff AJ, Olivieri L, Schwartz JM, Deutsch N. Risk assessment and anesthetic management of patients with Williams syndrome: a comprehensive review. Paediatr Anaesth 2015;25,1207-1215

15. Cambiaso P, et al. Thyroid morphology and subclinical hypothyroidism in children and adolescents with Williams syndrome. *J Pediatr* 2007;150,62–65
16. Stagi S, et al. Williams-Beuren syndrome is a genetic disorder associated with impaired glucose tolerance and diabetes in childhood and adolescence: new insights from a longitudinal study. *Horm Res Paediatr* 2014;82, 8–43
17. Olsen M, Fahy CJ, Costi DA, Kelly AJ, Burgoyne LL. Anaesthesia-related haemodynamic complications in Williams syndrome patients: a review of one institution's experience. *Anaesth Intensive Care* 2014;42,619–624
18. Ng R, Lai P, Levitin DJ, Bellugi U. Musicality Correlates With Sociability and Emotionality in Williams Syndrome. *J Ment Health Res Intellect Disabil* 2013;6, 268–279
19. Gupta V, Pandita A, Panghal A, Kallem VR. Williams syndrome with severe hypercalcaemia. *BMJ Case Rep* 2018; 2018
20. Suárez-Mier MP, Morentin B. Supravalvular aortic stenosis, Williams syndrome and sudden death. A case report. *Forensic Sci Int* 1999;106,45–53
21. Bird LM, et al. Sudden death in Williams syndrome: report of ten cases. *J Pediatr* 1996;129, 926–931
22. Conway EE, Noonan J, Marion RW, Steeg CN. Myocardial infarction leading to sudden death in the Williams syndrome: report of three cases. *J Pediatr* 1990;117, 593–595