

Byler Hastası Pediatrik Olguda Anestezi Yönetimi

16. BÖLÜM

*Emine KILINÇ¹
Meltem KİPRİ²
Esra ÇALIŞKAN³*

ÖZET

Byler Hastalığı Progresif Familial İntrahepatik Kolestaz (PFIC) hastalık grubunun bir üyesi olup PFIC 1 olarak bilinen, genetik geçişli formudur. Nadir görülen otozomal resesif geçiş gösteren metabolik heterojen bir hastalıktır. Etkilenen çocuklarda, bebeklik döneminde başlayan sarılık, kaşıntı, malabsorbsiyon ve büyüme gelişme geriliğinin olduğu, intrahepatik kolestaz ve ilerleyici hepatik fibrozisin görüldüğü son dönem karaciğer yetmezliğine neden olur. İlerleyen yıllarda karaciğer transplantasyonu (KT) gereken hastalar adolesan dönemde kaybedilir. Bu hastalarda etkin tedavi ortotopik karaciğer naklidir. Bizim olgumuz KT cerrahi programına alınmış 21 aylık kız çocukta oluşan çürük süt dişlerinin çekimi için uygulanan anestezi yönetimini sunmaktır.

OLGU

Bu bölümde tartışılmak istenen olgu, KT öncesi diş çürüğü nedeniyle pedodonti tarafından anestezi altında diş tedavisi yapılması planlanan hasta preoperatif değerlendirme amaçlı anesteziyoloji kliniğine konsülte edilmiştir. Hastamız 21 aylık kız çocuğu, 8 kg (<%3 persentil (p)) ağırlığında, 73 cm (< %3 p) boyunda vücut kitle indeksi (VKİ) %15-%25 p olarak ölçülmüştür. Byler hastalığı tanısı; yaşamın ilk aylarında başlayan kaşıntı ve sarılığın giderek artması üzerine 6 aylık olduğu dönemde götürüldüğü üniversite hastanesinde ATP8B1 gen delesyonu tespit edilerek konulmuştur. Anne ve babanın teyze çocukları olduğu, ailenin 8 yaşında sağlıklı bir kız çocuklarının daha bulunduğu, hastanın 34 gestasyonel

¹ Uzm. Dr. Başkent Üniversitesi, Adana Turgut Noyan Uygulama ve Araştırma Hastanesi, emine_98@hotmail.com

² Öğr. Gör. Dr., Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.,

³ Prof. Dr., Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

İntrahepatik kolestazla seyreden hastalık grubunda anestezi uygulanacak hastalara anestezi uzmanlarının; hastaların laboratuvar, radyolojik görüntüleme, beslenme profillerini ve klinik evrelerini ayrıntılı şekilde değerlendirmeli, uygulanacak cerrahiye de dikkat ederek uygun anestezi yöntemi planlamalıdır. Multidisipliner yaklaşım çok önemlidir. Her durumda, karaciğer fonksiyonunun daha fazla bozulmasını önlemek için hepatotoksik olmayan veya minimum toksisiteye sahip anestezik ajanlar kullanılmalıdır. Dekompense karaciğer hastalığı (hipoalbuminemi, uzamış protrombin zamanı, asit ve/veya ensefalopati) varlığında, hipoalbumineminin çoğu iv ajanın protein bağlanmasını azalttığı akılda tutularak, bu ajanların dozu hastanın yanıtına göre titre edilmelidir. Anestezi yöntemi seçimi daha sonra planlanan prosedürün tipine ve süresine göre ayarlanmalıdır. Hastalar genellikle herhangi bir katabolik duruma karşı metabolik dekompanasyona yatkındırlar, dolayısıyla preoperatif hazırlık ve intraoperatif uygun yaklaşım perioperatif ve postoperatif sonuçlar için çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Davit-Spraul A, Gonzales E, Baussan C, Jacquemin E. Progressive familial intrahepatic cholestasis. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:1.
2. Vinayagamoorthy V, Srivastava A, Sarma MS. Newer variants of progressive familial intrahepatic cholestasis. *World J Hepatol.* 2021;13(12):2024-38.
3. Clayton RJ, Iber FL, Ruebner BH, McKusick VA. Byler disease. Fatal familial intrahepatic cholestasis in an Amish kindred. *Am J Dis Child.* 1969;117(1):112-24.
4. Andersen JP, Vestergaard AL, Mikkelsen SA, Mogensen LS, Chalot M, Molday RS. P4-ATPases as Phospholipid Flippases-Structure, Function, and Enigmas. *Front Physiol.* 2016;7():275.
5. Bull LN, Thompson RJ. Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis. *Clin Liver Dis.* 2018;22(4):657-69.
6. Felzen A, Verkade HJ. The spectrum of Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis diseases: Update on pathophysiology and emerging treatments. *Eur J Med Genet.* 2021;64(11):104317.
7. Carlton VE, Knisely AS, Freimer NB. Mapping of a locus for progressive familial intrahepatic cholestasis (Byler disease) to 18q21-q22, the benign recurrent intrahepatic cholestasis region. *Hum Mol Genet.* 1995;4(6):1049-53.
8. Stapelbroek JM, Peters TA, van Beurden DH, Curfs JH, Joosten A, Beynon AJ, et al. ATP8B1 is essential for maintaining normal hearing. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2009;106(24):9709-14.
9. van Wessel DBE, Thompson RJ, Gonzales E, Jankowska I, Shneider BL, Sokal E, et al. Impact of Genotype, Serum Bile Acids, and Surgical Biliary Diversion on Native Liver Survival in FIC1 Deficiency. *Hepatology.* 2021;74(2):892-906.
10. Paulusma CC, Elferink RP, Jansen PL. Progressive familial intrahepatic cholestasis type 1. *Semin Liver Dis.* 2010;30(2):117-24.
11. Miller Anestezi Türkçe 9. ed. Ankara: Güneş Kitapevi; 2023
12. Frink EJ, Jr, Morgan, S. E., Coetzee, A., Conzen, P. F., & Brown, B. R., Jr. The Effects of Sevoflurane, Halothane, Enflurane, and Isoflurane on Hepatic Blood Flow and Oxygenation in Chronically Instrumented Greyhound Dogs. *Anesthesiology.* 1992;76:85-90.

13. Frink EJ. The Hepatic Effects of Sevoflurane. *Anesthesia & Analgesia*. 1995;81(6S).
14. Muller G, Veyckemans F, Calier M, Van Obbergh LJ, De Kock M, Sokal EM, et al. Anaesthetic considerations in progressive familial intrahepatic cholestasis (Byler's disease). *Can J Anaesth*. 1995;42(12):1126-33.
15. Bovill JG. Inhalation anaesthesia: from diethyl ether to xenon. *anesthetics M*, editor2008.
16. Nishiyama T, Yokoyama T, Hanaoka K. Liver and renal function after repeated sevoflurane or isoflurane anaesthesia. *Can J Anaesth*. 1998;45(8):789-93.
17. Song JC, Sun YM, Zhang MZ, Yang LQ, Song JG, Wang ZM, et al. Propofol pharmacokinetics in patients with obstructive jaundice. *Curr Drug Deliv*. 2009;6(3):317-20.