

BÖBREK YETMEZLİĞİ GELİŞEN JOUBERT SENDROMLU HASTADA ANESTEZİ (Olgu Sunumu)

Ramazan ÖDEŞ Ayşe Belin ÖZER Esef BOLAT Ömer Lütfi ERHAN

Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon, Anabilim Dalı, Elazığ – TÜRKİYE

Geliş Tarihi: 05.02.2006 Kabul Tarihi: 23.03.2006

ÖZET

Joubert Sendromu, hipoplaziden ageneziye kadar değişen ağırlıkta serebellar vermis defekti, neonatal dönemde epizodik takipne ve apne nöbetleri, ağır psikomotor retardasyon, sıçrayıcı göz hareketleri, dil protrüzyonu, ataksi ve hipotoni ile karakterize otozomal resesif geçişli bir bozukluktur. Bu bulgulara ilaveten farklı anormallikler ve bozukluklar da tanımlanmıştır. Bu olgu sunumunda, akut böbrek yetmezliği gelişen Joubert Sendromlu hastamızda acil şartlarda genel anestezi uygulamamızın sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Joubert Sendromu, Akut böbrek yetmezliği, Anestezi.

ABSTRACT

Anaesthesia For A Patient With Joubert Syndrome Who Developed Acute Renal Failure (Case Report)

Joubert Syndrome is an autosomal recessive disorder that is characterized by the cerebellar vermis defect which is ranged from hypoplasia to agenesis, tachypnea and apnea attacks in neonatal period, severe psychomotor retardation, jumping eye movements, protrusion of the tongue, ataxia and hypotonia. In addition to these symptoms, some different abnormalities and disorders were also described. In this case report, we aimed to report the results of the anesthesia performed under the emergency condition, for the patient with Joubert Syndrome who developed acute renal failure.

Key Words: Joubert Syndrome, Acute renal failure, Anaesthesia.

GİRİŞ

Joubert sendromu (JS); neonatal dönemde görülen takipne ve apne epizodları, sıçrayıcı göz hareketleri, ataksi, psikomotor retardasyon ve serebellar vermis defektleri ile karakterize bir sendromdur (1). Ayrıca karakteristik yüz görünümü, gürültüye karşı aşırı duyarlılık, otizm, oküler ve okülmotor bozukluklar, meningoensefalosel, mikrosefali, düşük yerleşimli kulaklar, polidaktili, retinal problemler, böbrek anomalileri, dilde yumuşak doku tümörü, karaciğer hastalıkları ve duodenal atrezi gibi anomaliler de beraberinde bulunabilmektedir (2).

JS'li hastalara ait spesifik sorunlar, bu hastalara anestezi uygulanırken özel yaklaşımlar gerektirmektedir. Bu olgu sunumunda akut böbrek yetmezliği (ABY) gelişen JS'li bir hastaya acil şartlarda periton diyaliz kateteri takılması sırasında uyguladığımız genel anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

JS'li (8 yaş, erkek) hasta ateş, kusma, ishal şikayetleri nedeniyle akut böbrek yetmezliği ile pediatri servisine yatırılmıştır. Biyokimyasal incelemede üre: 150 mg dl⁻¹, kreatinin: 3.8 mg dl⁻¹

ve kalsiyum: 5.1 meq l⁻¹ bulunmuştur. Diğer biyokimyasal parametreler ise normaldi. Hastaya pediatri kliniği tarafından kalsiyum glukonat ve seftriakson tedavisi başlanıp sıvı desteği sağlanmıştır. Klinik takiplerinde üre ve kreatinini düşmeyen hastaya periton diyaliz kateterinin çocuk cerrahisi tarafından acil şartlarda takılmasına karar verilmiştir. Hastanın preoperatif muayenesinde; sıçrayıcı göz hareketleri, gözde katarakt, kaşlar dökük, ataksisi, dil büyüklüğü ve ekstremite kaslarında atrofi vardı. Ajite olan hastada apne nöbetleri görülmektedir.

Periton diyaliz kateteri takılması işlemi genel anestezi altında gerçekleştirildi. Operasyon esnasında EKG, kalp atım hızı, noninvazif kan basıncı, puls oksimetre, anestezi gazları, end-tidal karbondioksit ve eksternal vücut ısısını içeren standart monitorizasyon uygulandı. İndüksiyon öncesi periferik oksijen saturasyonu % 88, kalp atım hızı 102 atım dk⁻¹, kan basıncı 104/56 mmHg ölçüldü. Preoksijenizasyondan sonra, %50/50 azotprotoksit (N₂O)/oksijen (O₂) içerisinde kademeli olarak arttırılarak %8 sevofluran ile anestezi indüksiyonu sağlandı. Orotrakeal entübasyon kas gevşetici

kullanılmaksızın balonsuz tüp ile yapıldı. Anestezi idamesi kontrollü ventilasyon ile %50/50 N₂O/O₂ içerisinde %1-3 sevofluran ile sağlandı. Doksan dakika süren işlem sonunda yeterli spontan solunumu olmayan hasta, Anestezi Yoğun Bakım Servisine alındı. Üç saat sonra yeterli spontan solunumu olan hasta ekstübe edilip pedyatri servisine gönderildi.

TARTIŞMA

Otozomal resesif olan JS, erken neonatal dönemde başlayıp, prognozu kötü olan şiddetli anormalliklerle karakterize nadir görülen bir sendromdur. Epizodik takipne ve apne nöbetleri, büyük veya protrüze dil, laringomalazi, mikrognați, ataksi ve hipotoni görülmektedir (3). Beyin sapı ve serebellumdaki değişiklikler nedeni ile solunum merkezinde anormallikler görülebilir. Bu nedenle JS'li hastaların solunum depresyonu yapan ajanlara karşı duyarlı olması beklenir.

JS'li hastalar, apne ve takipne atakları nedeniyle, entübasyon öncesi preoksijenize edilmelidir. Mikrognați, laringomalazi, protrüze dil gibi nedenlerle entübasyon zorluğu beklenen durumlarda premedikasyonda intramüsküler uygulanan atropin sekresyonları azaltması nedeniyle faydalıdır. Ataksi ve hipotonisi olan bu hastalarda, entübasyon zorluğu beklenmesi ve kas gevşeticilere duyarlı olabilecekleri göz önüne alınarak olgumuzda endotrakeal entübasyon koşullarını inhalasyon anestetikleriyle sağlayıp kas gevşetici ajan kullanmadık.

Inhalasyon ajanlarıyla yapılan induksiyon, intravenöz ajanlarla yapılan induksiyona göre postoperatif derlenme daha kısa olduğu için tercih edilmelidir. Habre ve ark. (4) JS'li iki hastalarına

uyguladıkları anestezi yöntemini bildirmişler, bu hastalarda inhalasyon induksiyonu ve kontrollü ventilasyon önermişlerdir. Opioidlerden kaçınılması gerektiğini aynı zamanda N₂O'ye duyarlı olduklarını bildirmişlerdir. Ancak, cerrahi prosedürler boyunca hastalara anestezi uygulanırken gerekli analjezi sağlanmalıdır. Bu yazıya göre JS'li hastaların N₂O'ye duyarlı oldukları bildirilmişse de postoperatif solunum depresyonu riski ve cerrahi sırasında anestezinin daha kolay kontrol edilebilmesi için bu ajanın kullanımının opioidlere göre daha güvenli olabileceğini düşünerek olgumuzda analjezi sağlamak için N₂O kullanımını tercih ettik.

Eliminasyon için böbreklere bağımlı olmamaları, kan basıncını kontrol edebilme yetenekleri ve renal kan akımına direkt etkilerinin minimal olması nedeni ile, renal disfonksiyonu olan hastalarda volatil anestetik ajanlar anestezi uygulamasında ideal yöntemdir (5). Olgumuzda, ABY bulunmaktaydı. Kas gevşetici ajan kullanılmaksızın sevofluran ve N₂O kullanarak uyguladığımız anestezi induksiyonu ve idamesinin ABY olan JS'li olgumuzda ideal bir anestetik yaklaşım olduğu kanaatindeyiz.

Bu hastalarda, postoperatif apne ve solunum yetmezliği gelişebileceğinden, yoğun bakım desteği için hazırlıklı olunmalıdır.

Sonuç olarak; JS'li hastalarda anestezi induksiyonunun inhalasyon yoluyla yapılması, kontrollü ventilasyon uygulanması, opioidlerden kaçınılması ve kas gevşetici kullanılmaması yanında, postoperatif yoğun bakım desteği yönünden hazırlıklı olunmasını önermekteyiz.

REFERENCES

1. Sztriha L, Al-Gazali LI, Aithala GR, et al. Joubert's syndrome: new cases and review of clinicopathological correlation. *Pediatr Neurol* 1999; 20: 274-281.
2. Maria BL, Boltshauser E, Palmer SC, et al. Clinical features and revised diagnostic criteria in Joubert syndrome. *J Child Neurol* 1999; 14:583-591.
3. Vodopich DJ, Gordon GJ. Anesthetic management in Joubert syndrome. *Pediatr Anaesth*. 2004; 14:871-873.
4. Habre W, Sims C, D'Souza M. Anaesthetic management of children with Joubert syndrome. *Paediatr Anaesth* 1997; 7: 251-253.
5. Morgan G, Mikhail MS, Murray MJ, et al. *Clinical Anesthesiology*. Third edition. Lange. 2001; 679-691.