

**Dandy-Walker Malformasyonlu Hastada Genel Anestezi Uygulaması**

Ramazan ÖDEŞ
Ayşe Belin ÖZER
Fatma GEDİK
Ömer Lütfi ERHAN

Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve
Reanimasyon Anabilim Dalı
Elazığ-TÜRKİYE

Dandy-Walker malformasyonlu hastalarda anestezi yönetimi; hidrosefali, mikrognatı ve yarık damak gibi eşlik eden anomaliler ve postoperatif yoğun bakım desteği gerekebileceğinden dolayı önemlidir.

Bu makalede inkarsere herni nedeniyle opere edilen Dandy-Walker malformasyonlu hasta, olgu olarak sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Dandy-Walker sendromu, inkarsere herni, anestezi

The Anesthetic Method In The Patients With Dandy-Walker Syndrome

The anesthetic method in the patients with Dandy-Walker Syndrome is important due to the associated anomalies such as hydrocephalus, micrognathia and cleft palate, and possibly requirement of intensive care supply.

In this study, a patient with Dandy-Walker malformation who was operated for incarcerated hernia was presented as a case report.

Key Words: Dandy-Walker syndrome, incarcerated hernia, anaesthesia

Giriş

Dandy-Walker malformasyonu (DWM) yaşayan canlı doğumlarda 1/30000 sıklığında görülen, serebellar gelişme bozukluğu ile karakterize bir sendromdur (1). Komple veya parsiyel serebellar vermis agenezi, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, genişlemiş posteriör fossa ile karakterize olan DWM'de genellikle yaşamın ilk yılında hidrosefali gelişir. DWM'nin etyolojisi tam olarak bilinmemesine rağmen kromozomal bozukluklarla ilişkisi gösterilmiştir. Santral sinir sistemine ait bozukluklar başta olmak üzere sıklıkla diğer konjenital malformasyonlarla birlikte bulunabilir (2).

DWM' de anestezi yönetimi, hidrosefali, kraniyofasiyal anormallikler, kardiyak, renal, iskelet malformasyonları gibi anomaliler ve medüller solunum kontrol merkezindeki değişikliklerden dolayı zordur.

Bu makalede genel anestezi altında inkarsere herni nedeniyle opere edilen DWM'li olgu sunulmuş ve güncel anestezi uygulamaları gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

DWM nedeniyle takip edilen 2.5 aylık erkek hastanın kasığındaki şişlik redükte edilemeyince, hasta acil servisimize getirilmiştir. Çocuk cerrahisi kliniğinde değerlendirilen hasta için acil koşullarda operasyon planlandı. Fizik muayenede; atipik kafa ve yüz görünümü, büyük ve düşük kulak, yüksek damak mevcuttu. Bu hastada inguinal herni onarımı genel anestezi altında yapılması planlandı. Anestezi hazırlığında EKG, kalp atım hızı, puls oksimetre ve eksternal vücut ısısını içeren standart anestezi monitorizasyonu uygulandı. İndüksiyon öncesi SpO₂ % 98, Kalp atım hızı 140 atım dk-1 olarak ölçüldü. Preoksijenizasyondan sonra, %50/50 azotprotoksit/oksijen içerisinde kademeli olarak %8'e kadar yükseltilecek sevofluran ile anestezi indüksiyonu sağlandı. Standart monitörizasyona ek olarak anestezi gazları ile end-tidal CO₂ monitörizasyonu yapıldı. Havalandırma güçlüğü olan hastanın ağızına havayolu yerleştirilerek kesi-maske ile havalandırma sağlandı. Orotrakeal entübasyon, balonsuz 3 numaralı şeffaf tüple kas gevşetici kullanmaksızın yapıldı. Anestezi idamesi %50/50 azotprotoksit/oksijen içerisinde %1-3 sevofluran solutarak sağlandı.

Altmış dakika süren operasyon sonunda yeterli spontan solunum hareketi başladıktan sonra hasta sorunsuz ekstübe edilerek çocuk cerrahi servisine gönderildi.

Geliş Tarihi : 29.05.2005
Kabul Tarihi : 24.11.2006

Yazışma Adresi

Ramazan ÖDEŞ
Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve
Reanimasyon Anabilim Dalı
23100
Elazığ -TÜRKİYE
ramazanodes@yahoo.com

Tartışma

DWM, kromozomal anormallikler, çevresel faktörler ve diđer konjenital sendromlarla iliřkili santral sinir sistemi malformasyonudur. DWM, 4. ventrikül kistik dilatasyonu, serebellum hipoplazi veya agenezi, hidrosefali, geniş posteriyor fossa ve Magendie ve Luschka deliklerinin atrezisi ile karakterizedir (3).

DWM'nin klinik bulguları çođunlukla neonatal periyotta (%25-30) olmak üzere yařamın ilk yılında (%70-85) görülür. En yaygın görülen klinik bulguları; makrokraniya, hidrosefali, mental retardasyon ve kafa içi basınç artmasıdır (4). Korpus kallosum agenezi nedeniyle entellektüel gelişim ve medüller solunum merkezi iyi gelişemediđinden dolayı solunum yetmezliđine yol açabilir. Ayrıca pontin lezyonları nedeniyle solunum spazmı ve apneik solunum görülebilmektedir. Hastamızda atipik kafa ve yüz görünümü, büyük ve düşük kulak ile yüksek damak mevcuttu.

DWM'de hidrosefali için en önemli tedavi seçeneđi ventriküloperitoneal ve/veya sistoperitoneal řant yerleřtirilmesidir. Aquaduktal obstrüksiyon varsa her iki řant çeřiti de birlikte yerleřtirilmelidir (5). řant yerleřtirme işleminin genel anestezi altında ve kas gevřetici ilaçlar kullanılarak yapılır. Ayrıca DWM'li hastalar, ultrasonografi yapılırken, magnetik rezonans ve bilgisayarlı beyin tomografi görüntüleme sırasında sedasyona ve anesteziste ihtiyaç duyarlar. Kafa içi basınç yükselmiş ve solunum depresyonu yapıyorsa genel anestezi ve kontrollü ventilasyon yapılmalıdır. Mikrognati, yarık damak gibi entübasyon zorluđu

Kaynaklar

1. Cazorla Calleja MR, Verdu A, Felix V. Dandy-Walker malformation in an infant with tetrasomy 9p. Brain Dev 2003; 25: 220-223.
2. Wakeling EL, Jolly M, Fisk NM, et al. X-linked inheritance of Dandy-Walker variant. Clin Dysmorphol 2002; 11:15-18.
3. Kumar R, Jain MK, Chabra DK. Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. Childs Nerv Syst 2001; 17: 348-352.

beklenen durumlarda premedikasyonda intramüsküler uygulanan atropin sekresyonları azaltması nedeniyle faydalıdır. Hidrosefalili neonatallarda kafa içi basıncı arttırmasına rađmen havalandırma ve entübasyon güçlüđu nedeniyle uyanık entübasyon önerilmektedir. Önceden tahmin edilebilen bir entübasyon zorluđu yoksa genel anestezi altında da entübasyon yapılabilir. Postoperatif dönemde DWM'li hastaları spontan solunumu yeterli duruma gelinceye kadar yoğun bakım ünitesinde gözlemek esastır. Bu hastalarda postoperatif dönemde spontan solunum dönse bile solunum anormallikleri olabilmekte ve ventilatör desteđine ihtiyaç hissedebilmektedir.

Olgumuzda atipik kafa ve yüz görünümü, büyük ve düşük kulak, yüksek damak mevcuttu. Havalandırma güçlüđu olan hastanın ađzına havayolu konularak kesemeşke ile havalandırma sađlandı. Hidrosefali ve yarık damak gibi anomaliler olmadığından zor entübasyon düşünülmedi. Endotrakeal entübasyon genel anestezi altında gerçekteřtirildi. Altmış dakika süren operasyon sonunda yeterli spontan solunum hareketi bařlayan hasta sorunsuz ekstübe edilerek servisine gönderildi.

Sonuç olarak; başarısız ve zor trakeal entübasyon anestezi süresince morbidite ve mortalitenin en önemli nedenidir. Entübasyon zorluđu özellikle DWM'li hastalarda eşlik eden anomaliler ve hidrosefali nedeniyle daha sıktır. Ayrıca postoperatif dönemde solunum anormallikleri nedeniyle yoğun bakım desteđine ihtiyaç duyarlar. Bu yüzden DWM'li hastalarda postoperatif dönemde yoğun bakım desteđi için hazırlıklı olunmalıdır.

4. Ewart MC, Oh TE. The Dandy-Walker syndrome. Relevance to anaesthesia and intensive care. Anaesthesia 1990; 45: 646-648.
5. Mohanty A. Endoscopic Third Ventriculostomy with Cystoventricular Stent Placement in the Management of Dandy-Walker Malformation: Technical Case Report of Three Patients. Neurosurgery 2003; 53: 1223-1229.