



Açık Kalp Cerrahisi Geçiren Cornelia de Lange Sendrom'lu Hastada Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

Oğuzhan Arun¹, Bahar Öç¹, Ahmet Sert², Resul Yılmaz³, Mehmet Öç⁴, Esmâ Nur Metin¹,

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Ad, Konya, Türkiye

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bd, Konya, Türkiye

³Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Yoğun Bakım Bd, Konya, Türkiye

⁴Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Ve Damar Cerrahisi Ad, Konya, Türkiye

Giriş : Cornelia de Lange Sendromu (CdLS), nadir görülen bir genetik gelişimsel bozukluktur. Kraniofasial, gastrointestinal, kardiyak, kas-iskelet ve genitoüriner anomalilerle karakterizedir (1,2). Açık kalp cerrahisi geçiren bir CdLS'lu hastadaki anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

Amaç :

Gereç ve Yöntem :

Bulgular : 14 aylık, 4700 gr ağırlığında erkek hastada belirgin siyanoz, gelişim geriliği ve malnutrisyon, brakisefali, kalın kirpikler, mikrognati, kulakta kalın heliksler gibi tipik yüz bulguları dışında opere yarık dudak skarı ve yarık damak patolojisi mevcuttu. EKO'da ciddi subpulmonik valvüler PS, PFO, PDA, 2.derece TY ve sağ kalp boşluklarında genişleme saptandı. ASA III risk ile tüm düzeltme operasyonu planlandı. Premedikasyon uygulanmadan ameliyathaneye alınan hastaya standart monitörizasyon sonrası anestezi indüksiyonu %8 sevofluran ile yapıldı. Damar yolu açıldıktan sonra 0,75 mg/kg midazolam, 3 mcg/kg fentanyl, 1 mg/kg rokuronyum ve 0,5 mg/kg deksametazon ile indüksiyon ve entübasyon sonrası her iki femoral ven (4F,2 yollu) ve sol femoral arter(20G) kanülasyonları yapıldı, monitörize edildi. PDA kapatıldı, KPB ve aort-cross klemp (ACC) sonrasında pulmoner infundibular rezeksiyon, ASD kapatılması ve pulmoner dış-yamayla onarım yapıldı. Sorunsuz CPB sonunda 5 mcg/kg/dk dopamin, 0,1 mcg/kg/dk adrenalin ve 0,5 mcg/kg/dk milrinone başlanarak entübe şekilde KVC yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif 5.günde ekstübe edildi, 10.günde inotropik ilaçlar sonlandırıldı, 14.günde beslenme yetersizliği nedeniyle çocuk yoğun bakıma devredildi. Yapılan değerlendirmede trakeomalazi saptanan hastada solunum sıkıntısı ve beslenme probleminin sürmesi üzerine postoperatif 32. günde genel anestezi altında trakeotomi ve PEG işlemi gerçekleştirildi. Ebeveyn eğitimi sonrasında postoperatif 85.günde taburcu edildi.

Tartışma /Sonuç : Vakamız, yaptığımız literatür taramasında açık kalp cerrahisi uygulanan ilk CdLS olan hastadır. Tıp teknolojisindeki gelişmelerle birlikte CdLS'lu hastalarda artan yaşam beklentisine paralel olarak genel-anestezi ile kompleks operasyon ihtiyacı artmıştır. Havayolu yönetimi, perioperatif gastrointestinal sistem problemleri, beslenme problemleri, sendromun bir parçası olan komorbiditeler hastaların anestezi yönetiminde kritik öneme sahiptir.

Kaynakça :

1.Barisic I, et al. EUROCAT Working Group.Descriptive epidemiology of Cornelia de Lange syndrome in Europe.Am J Med Genet A.2008;146A(1):51–59. 2.Hirai T, et al. Anesthetic management of an infant with Cornelia de Lange syndrome. Masui. 2006;55(4):454-6.