



## GAUCHER HASTALIĞI OLAN PREMATÜR YENİDOĞAN BEBEKTE AORT KOARKTASYONU ONARIMINDA ANESTEZİ YÖNETİMİMİZ

Bahar Öç<sup>1</sup>, Esmâ Nur Metin<sup>1</sup>, Oğuzhan Arun<sup>1</sup>, Mehmet Öç<sup>2</sup>,

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Ad, Konya, Türkiye

<sup>2</sup>Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Ve Damar Cerrahisi Ad, Konya, Türkiye

**Giriş :** Gaucher Hastalığı (GH), kalıtsal beta-glukoserebrosidaz enzim eksikliğine bağlı oluşan lizozomal depolama hastalığıdır. Patoloji glukoserebrosidin retikuloendotelial sistemde depolanması ile oluşur ve farklı klinik varyantlar ile kendisini gösterir. Hepatosplenomegali, anemi, trombositopeni, lökopeni, osteopeni, kas-iskelet deformiteleri, interstisyel akciğer hastalığı ve kalp anomalileri klinik bulgularıdır (1). Biz olgu sunumumuzda aort koarktasyonu (AoC) onarımı geçiren Gaucher Hastalığı olan prematür yenidoğanın anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

**Amaç :**

**Gereç ve Yöntem :**

**Bulgular :** 24 yaşında anneden C/S ile 27.haftada 770 gr. olarak doğan, operasyon günü 21 günlük, 1550 gr. ağırlığında olan kız bebekte ECHO ile PDA, AoC (gradyent:40 mmHg) ve sol kalp yetmezliği saptanmış. Medikal tedavi ile PDA kapanan hasta ASA III riskle entübe olarak operasyona alındı. Premedikasyon uygulanmadan standart monitorizasyon sonrası anestezi induksiyonu iv 4 mg/kg pentotal sodyum, 0,5 mg/kg midazolam, 3 mcg/kg fentanyl, 1 mg/kg rokuronyum ve 0,2 mg/kg deksametazon ile induksiyon ve entübasyon sonrası sağ femoral ven(4F,2 yollu) ve sol femoral arter(20G) kanülasyonları yapıldı, monitörize edildi. 1 mg/kg heparinizasyon sonrasında ACT değeri 300 sn üzerinde tespit edildi. Standart cerrahi teknik ile uç-uç anastomoz yapıldı. Operasyon sırasında 5 mcg/kg/dk'dan dopamin başlandı. 1 mg/kg protamin sonrasında ACT değerleri 150 sn üzerinde izlendi. Hemodinamik bulguları stabil olan hasta entübe olarak Yenidoğan YBÜ'ne alındı ve trombosit ile eritrosit süspansiyonu uygulandı. Postoperatif 4. günde ekstübe edilen hasta 44 gün sonra taburcu edildi.

**Tartışma /Sonuç :** GH ile kardiyak hastalıkların birlikteliği yanında hastalarda var olan koagülasyon anormallikleri ile eşlik eden diğer sistemik patolojiler nedeni ile anestezi yönetimi özellik göstermektedir. Bizim hastamız da anestezi uygulamalarında prematür oluşu ve düşük doğum ağırlığından kaynaklanan artmış morbidite ve mortaliteye sahiptir. Sonuç olarak, bu hastaların peroperatif dönemde multidisipliner yaklaşım ile yönetiminin önemli olduğu kanısındayız.

**Kaynakça :**

1. Mireles SA, et al. Undiagnosed type IIIc Gaucher disease in a child with aortic and mitral valve calcification: perioperative complications after cardiac surgery. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2010 Jun;24(3):471-4.