

Sedasyon Altında Diş Tedavisi Yapılan CHARGE Sendromu Hastasında Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management During Dental Treatment Under Sedation of a Patient Diagnosed with CHARGE Syndrome

Gülay Kip¹, Mehmet Bani²

¹Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

CHARGE sendromu kardiyak, oküler ve işitme ile ilgili malformasyonlar, solunum sistemi, ürogenital sistem anomalileri, zihinsel ve fiziksel gelişim geriliği ile karakterize, üst solunum yolu ve kardiyak anomaliler nedeni ile anestezi uygulamasını zorlaştırabilen bir sendromdur. Bu olgu sunumunda CHARGE sendromu tanısı olan 3 yaşındaki hastanın sedasyon altındaki diş tedavisi işleminde uygulanan anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: CHARGE sendromu, sedasyon, propofol

Geliş Tarihi: 21.11.2018

Kabul Tarihi: 29.11.2018

ABSTRACT

CHARGE syndrome is characterized by cardiac, ocular and sensorial malformations, respiratory and urogenital system anomalies with intellectual and/or physical retardation. Due to upper respiratory system and cardiac anomalies, anesthetic management of these patients can be challenging. In this case report, we aimed to present anesthetic management of 3 years old male patient diagnosed with CHARGE syndrome who underwent dental treatment under sedation.

Key Words: CHARGE syndrome, sedation, propofol

Received: 11.21.2018

Accepted: 11.29.2018

GİRİŞ

CHARGE sendromu yaklaşık olarak 1.2/10.000 oranında görülen ve koloboma (özellikle retinada) (C), kalpte defektler (H), koanal atrezi (A), kraniyal sinirlerde ve genel olarak gelişimde gerilik (R), daha sık olarak erkeklerde olmak üzere genital organlarda anomaliler (mikro penis ve inmemiş testis) (G), iç ve dış kulakta iletimsel ve/veya nöral sağrlık, kulak yapısında şekil bozukluğu (E) şeklinde özellikler olan ve büyük çoğunluğu sporadik olan, nadiren de otozomal dominant geçiş gösteren bir sendromdur (1). CHARGE sendromu olan hastaların %75'inde CHD7 geninde mutasyon tespit edilmiştir (1). Koanal atrezi ve koloboma görülmeyen hastalarda da genetik olarak CHARGE sendromu tespit edilmiştir.

Bu hastalarda yaklaşık %80 oranında kalp hastalıkları görülürken, en sık olarak görülen siyanotik kalp defekti Fallot tetralojisi olup (%75-80), patent duktus arteriozus, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt ve kapak anomalileri de görülebilmektedir (1). Koanal atrezi solunum sıkıntısına neden olabilmekte, bu hastalarda anestezi uygulandığında zor havayolu ile karşılaşılabilir (2). Doğumda bilateral posteriyor koanal atrezi tespit edilen yenidoğanlarda mortalite yüksek seyredebilmektedir.

CHARGE sendromu olan hastalarda tek taraflı veya çift taraflı fasyal paralizi, %40 oranında Bell paralizi ve %30 oranında yutma bozukluğu (9 ve 10. Kraniyal sinir defekti) görülebilmektedir (1).

Tanı için gerekli majör bulguların yanında bu hastalarda üriner sistem anomalileri, böbrekle ilgili problemler, gastroözefageal reflü gibi minör bulgular da görülebilmektedir. Yine dudak, dil ve damakla ilgili sorunlar özellikle bu hastaların beslenme açısından zor ve riskli grup olarak tanımlanmasına neden olmaktadır (3). Yine bu hastaların erken dönemde anestezi altında cerrahi gerektiren malformasyonlarının olması, hastaları anestezi açısından dikkatle değerlendirilmesini gerekli hale getirmektedir.

Bu yazıda sedasyon altında diş tedavisi yapılan 3 yaşında CHARGE sendromu tanılı erkek hastaya uygulanan anestezi yönetimini sunarak, literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Ağız içinde çoklu diş çürüğü nedeni ile dental tedavi planlanan 3 yaşında CHARGE sendromu tanısı olan erkek hastada kooperasyon ve oryantasyon kısıtlılığı olması üzerine, işlemin sedasyon/derin sedasyon altında yapılması planlandı. Hastanın fizik muayenesinde dismorfik yüz görünümü, düşük kulak, yüksek damak, apikal odakta 2/6 sistolik üfürüm tespit edildi. Pediyatrik kardiyoloji bölümünün takibindeki hastanın aileden alınan öyküsünde cihazla (ADO II) kapatılmış PDA'sı olduğu öğrenildi. Hasta pediyatrik kardiyoloji bölümüne konsülte edilerek, kardiyolojik açıdan engel bir durum olmadığı teyit ettirildi. Hastanın pediyatrik kardiyoloji bölümünde yapılan EKO'sunda; EF=%70 ve I. derece TY tespit edildi. Perikardiyal efüzyonu bulunmayan hastanın elektrokardiyografisinde (EKG) normal sinüs ritmi tespit edildi. Hastanın ilaç kullanım öyküsü sorgulandığında ise gastroözefageal reflü nedeni ile lansoprazol kullandığı, yine mide-barsak peristaltizmini düzenlemek için domperidon ve laktuloz kullandığı öğrenildi. Anjiyo öyküsü olan hastanın kardiyolojik yönden ilaç kullanım öyküsü bulunmamaktaydı. Hastanın PA akciğer grafisinde ve hemogram, biyokimya kan testlerinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı.

Operasyon günü, işlem öncesi 8 saat süre hasta aç bırakıldı. Merkezimizde anestezi altında yapılan diş tedavilerinde entübasyon gerektirmeyen sedasyon/derin sedasyon uygulanmasına rağmen, olası bir acil entübasyon ve zor entübasyon olasılığı göz önüne alınarak laringeal maske, her boy entübasyon tüpü ve laringoskop kaşıkları ile acil trakeostomi ekipmanları hazır bulunduruldu. Operasyon odasına alınmadan önce hastanın sol el dış yüzüne lidokain içeren krem uygulandıktan 5 dakika sonra 24 gauge intraket ile damar yolu açıldı ve 10 mL/kg/st hızında 1/3 dekstro/NaCl solüsyonu infüzyonu başlandı. EKG, noninvasif kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu monitorizasyonu yapılan hastaya % 100 O₂ içinde indüksiyon için %8 sevofluran 2 dakika süre ile inhalasyon yoluyla uygulandı, indüksiyonu takiben 4 lt/dk %50 O₂/N₂O karışımı ile % 4 sevofluranın nazal kanül yolu ile inhalasyonu yapıldı.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr. Gülay Kip, Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Çocuk Diş Hekimliği Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye E-posta: gulaykip@yahoo.com

©Telif Hakkı 2019 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2019 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2019.55>

İşleme başlanmadan önce intravenöz yoldan ketamin/propofol karışımı (1:2) önce 1.5 mg/kg bolus sonrasında anestezi idamesi için 90 mcg/kg/dk dozunda infüzyon başlandı. Yirmibeş dakika süren işlemde 6 dişe dolgu yapılırken, 2 diş çekimi gerçekleştirildi. Operasyon süresince hastanın solunum ve hemodinamik göstergeleri normal sınırlar içinde seyretti. İşlem süresince spontan solunumu olan hastaya ek bir havayolu girişimi uygulanmadı, bulantı ve kusmanın profilaksisi için intravenöz metoklopramid (0.15 mg/kg) uygulandı. İşlemin sonunda spontan solunumu yeterli olan hastaya derlenme odasında yüz maskesi ile 4 lt/dk %100 O₂ verildi. Sekresyonların aspirasyonu için cerrahi aspiratör hazır bulundurulmuş hasta, derlenme odasında 2 saat süre ile izlendi. Derlenmesi yeterli düzeyde, kooperasyon oryantasyonu preoperatif dönemdeki gibi olan hasta taburcu edildi.

TARTIŞMA

CHARGE sendromu olan hastalarda anestezi yönetimini zorlaştıran malformasyonların başında koanal atrezi, retrognati, mikrognati, laringeal paralizi ve kardiyak malformasyonlar gelmektedir. Bu hastalarda çene yapısındaki bozukluklar ve yutma fonksiyonunu da etkileyen laringeal paralizi genel anestezi uygulamasında entübasyonu ve ekstübasyon sonrası sekresyonların aspirasyonunu zorlaştırabilmektedir (4). Yine bu malformasyonlar koanal atrezi ile birlikte nazal solunumu engelleyerek, solunum işinin oral yolla yapılmasına neden olmakta, diş tedavisi gibi oral kaviteyi ilgilendiren işlemlerde hava yolunun normal fonksiyonunu zorlaştırabilmektedir (4,5). Merkezimizde yapılan tedavilerde spontan solunumun baskılanmasını en fazla engelleyen anestezik madde olan ketamin tercih edilmekte ve propofolle kombinasyonu yapılarak yeterli anestezi derinliği solunumu deprese etmeden sağlanabilmektedir. Bununla birlikte laringeal maske ve endotrakeal tüp gibi solunum ekipmanları vakalarda hazır bulundurulmaktadır. Bu vakada ise zor entübasyon olasılığı mevcut olduğundan, hastanın anestezi önce değerlendirilmesi yapılmış, mallampati skoru I olmasına rağmen, acil trakeostomi için hazırlık yapılmıştır. Roger ve arkadaşları (6) tarafından yapılan bir çalışmada posteriyör nazal koana açıklığı olan CHARGE sendromlu hastalarda %10 oranında trakeotomi gerektiği bildirilmiştir. Yine CHARGE sendromu olan hastalarda ilerleyen yaşla birlikte zor entübasyon olasılığının arttığı bildirilmektedir (5,7). Hastamızda ise herhangi bir havayolu enstrümanı kullanımına gerek olmadan işlem başarı ile sonlandırılmıştır. Kısa operasyon süresi (25 dakika), ketamin kullanımı ve sık aspirasyon uygulamasının bu sonuçta etkili olduğunu düşünmekteyiz.

CHARGE sendromu olan hastalarda anestezi yönetimini zorlayabilecek diğer faktör kardiyak anomalilerin oluşu ve bu anomalilerin (Fallot tetralojisi, atrial septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriyozus (PDA), sol ventrikül hipertrofisi, kalp kapaklarında yetmezlik gibi) erken dönemde tedavi edilmemesi veya tedavi sonrasında kontrolünün yapılmamış olmasıdır. Bu nedenle bu grup hastalarda preoperatif kardiyoloji konsültasyonunun yapılması, kardiyoloji önerilerinin dikkatle yerine getirilmesi önemlidir. Hastamızın yapılan kardiyoloji konsültasyonunda EKO'su yapılarak, kalp pompa fonksiyonunda ve morfolojisinde patolojik bir durum olmadığı, cihazla kapatılan PDA'nın anesteziye engel olmadığı teyit edilmiştir.

CHARGE sendromlu hastalar postoperatif erken dönemde çok dikkatli ve monitorize olarak izlenmeli, özellikle aspirasyon tehlikesi olduğundan, bu hastaların postoperatif havayolu sekresyonlarının temizlenmesine, bulantı kusmanın önlenmesine özel önem verilmelidir. Olgumuzda hastanın oryantasyon ve kooperasyonu, preoperatif düzeye gelene kadar beklenmiş, bu arada hastaya nazal oksijen verilerek, monitörize olarak izlenmiş, ayrıca operasyon bitiminden önce metoklopramid uygulanarak bulantı ve kusma olasılığı en aza indirilmiştir.

SONUÇ

CHARGE sendromlu hastalarda hava yolu yönetimi ve hemodinamik stabilizasyonu bozacak kardiyak anomalilerin erken tedavisi, preoperatif dönemde kardiyoloji konsültasyonu hayati öneme sahiptir. Sedasyon altında yapılan işlemlerde dahil olmak üzere, bu hastalarda istenmeyen havayolu olaylarına karşı, acil trakeostomi dahil tüm önlemler alınmalıdır. Yine yüksek aspirasyon riskine bağlı olarak intraoperatif ve postoperatif dönemde yeterli aspirasyonu sağlayacak cerrahi aspiratörler hazır bulundurulmalıdır. Preoperatif kardiyoloji konsültasyonunun sonucunda, intakt bir kardiyovasküler sistem varlığı teyit edilmeden anestezi uygulanmamalı, koroner anjiyo veya diğer girişimsel işlem gerekliliğinde, stabil bir duruma ulaşılan kadar elektif operasyon ertelenmelidir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Ravindran, A. , Amirthagani, A. , Dhas, P. , Nagarajan, S. , Kumar, S. , Kumar, S. and Venkatesh, Charge Syndrome—A Case Report. International Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery, 2015;4:156-62.
2. Keller, J.L. and Kacker, A. Choanal Atresia, CHARGE Association, and Congenital Nasal Stenosis. Otolaryngologic Clinics of North America, 2000;33: 1343-51.
3. Dobbeltsteyn, C., Marche, D.M., Blake, K.D. and Rashid, M. Early Oral Sensory Experiences and Feeding Development in Children with CHARGE Syndrome: A Report of Five Cases. Dysphagia, 2005;20: 89-100.
4. Sert H, Gözdemir M, Çimen NK, Muslu B. CHARGE Sendromu Olgusunda Havayolu Yönetimi. Türk Anest Rean Der Dergisi 2011; 39:149-52
5. Stack CG, Wyse RK. Incidence and management of air- way problems in the CHARGE Association. Anaesthesia 1991;46:582-5.
6. Roger G, Morisseau-Durand MP, Van Den Abbeele T, Nicollas R, Triglia JM, Narcy P et al. The CHARGE Association, The Role of Tracheotomy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999;125:33-8.
7. Hoshi T, Matsumiya N, Satsumae T, et al. A case of the CHARGE association with failed tracheal intubation. Masui 1998;47:487-9.