

Edwards Sendromu'nda Anestezi Yönetimi (Trizomi 18)

Anaesthesia Management for Edward's Syndrome (Trisomy 18)

Çağla Bali, Özlem Özmete, Pınar Ergenoğlu, Şule Akın, Anış Arıboğan

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Sayın Editör,

Edwards sendromu, Down sendromundan sonra en sık görülen otozomal trizomidir (1). Yapısal kalp kusurları, mikrosefali, mikrognati, düşük kulak, ekstremiteler, gastrointestinal ve genitoüriner sistem kusurlar gibi multipl malformasyonların olduğu bir sendromdur (1). Hastaların %90'undan fazlasında bulunan ağır kalp anomalileri, santral apne, aspirasyon, solunum yetmezliği ve üst havayolu obstrüksiyonu gibi nedenlerle yaşamın ilk yılında kaybedilirler (1, 2). Gerek ciddi kalp sorunları gerekse mikrognati nedeniyle oluşabilecek zor havayolu ihtimali, ameliyat uygulanması gereken olgular için anestezi yönetimini özellikli hale getirmektedir. Literatürde bu olguların anestezi yönetimine ilişkin az sayıda yayın bulunmaktadır.

İki aylık 3030 gram ağırlığında erkek bebek sağ inguinal herni nedeniyle girişim için değerlendirildi. Perimembranöz outlet ventriküler septal defekt (VSD), atriyal septal defekt (ASD), patent duktus arteriozus (PDA), triküspit kapak malformasyonu, pulmoner hipertansiyon, at nalı böbreği ve kranial sistemde ventrikülomegali ve mega sisterna magna olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde mikrooftalmi, mikrognati, kısa boyun ve alt ekstremitesinde "club foot" deformitesi olan bebeğin düşük ağırlıklı ve apatik olduğu gözlemlendi (Şekil 1). Laboratuvar testleri normaldi. Rutin monitörizasyon yapılan olguya kas gevşetici kullanılmadan laringeal maske yerleştirilmesine karar verildi. İndüksiyonda iv 3 mg kg⁻¹ tiyopental sodyum ve sevofluran %2-3 konsantrasyonda uygulanan hastaya 1 numara laringeal maske yerleştirildi. Anestezi idamesinde %50/50 oksijen/azot karışımıyla sevofluran %1-2 konsantrasyonda uygulandı. Hemodinamik olarak istikrarlı seyreden olguda girişim sorunsuz bir şekilde tamamlandı ve perioperatif komplikasyon gelişmedi.

Edwards sendromu anestezistlerden açısından birçok yönüyle karmaşık bir sendromdur. Kalp malformasyonları ön planda olan bu olgularda hemodinamiyi etkilemeyecek bir anestezi planı yapılması önemlidir. Edwards sendromunda kas rijiditesi oluşturabileceği için kas gevşetici kullanılması gereken durumlarda süksinil kolinden kaçınılması gerektiği belirtilmektedir (3). Mikrognati nedeniyle oluşabilecek zor entübasyon ihtimali göz önüne alınarak



Şekil 1. Edwards sendromlu bebeğin görünümü

uygun vakalarda daha düşük doz anesteziik ilaç kullanımı gerektiren ve daha az hemodinamik yanıtta neden olan supraglottik havayolu araçlarının kullanımının uygun olacağını düşünmekteyiz.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastanın ailesinden alınmıştır

Hakem Deęerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – Ç.B., Ö.Ö., P.E.; Tasarım – Ç.B., Ö.Ö., P.E., Ş.A.; Denetleme – A.A., Ş.A., Ç.B.; Kaynaklar – Ç.B., Ö.Ö., P.E., A.A.; Malzemeler – Ç.B., Ö.Ö.; Veri Toplanması ve/veya İşlenmesi – Ç.B., Ö.Ö., P.E.; Analiz ve /veya Yorum – Ç.B., Ş.A., A.A.; Literatür Taraması – Ç.B., Ö.Ö., P.E.; Yazıyı Yazan – Ç.B., Ö.Ö.; Eleştirel İnceleme – A.A., Ş.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almalarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients' parents who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept – Ç.B., Ö.Ö., P.E.; Design – Ç.B., Ö.Ö., P.E., Ş.A.; Supervision – A.A., Ş.A., Ç.B.; Resources – Ç.B., Ö.Ö., P.E., A.A.; Materials – Ç.B., Ö.Ö.; Data Collection and/or Processing – Ç.B., Ö.Ö., P.E.; Analysis and/or Interpretation – Ç.B., Ş.A., A.A.; Literature Search – Ç.B., Ö.Ö., P.E.; Writing Manuscript – Ç.B., Ö.Ö.; Critical Review – A.A., Ş.A.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Cereda A, Carey JC. The trisomy 18 syndrome. Orphanet J Rare Dis 2012; 7: 81. [\[CrossRef\]](#)
2. Courrèges P, Nieuviarts R, Lecoutre D. Anaesthetic management for Edward's syndrome. Paediatr Anaesth 2003; 13: 267-9. [\[CrossRef\]](#)
3. Matsuda H, Kaseno S, Gotoh Y, Furukawa K, Imanaka K. Muscle rigidity caused by succinylcholine in Edwards' syndrome. Masui 1983; 32: 125-8.