

## Olgu Sunumu

# Sirenomeli Sendromunda Anestezi Uygulaması

Aytaç Yücel, Zekine Begeç, Mehmet Ali Erdoğan, Hüseyin Konur, Hasan Ergin, Mehmet Özcan Ersoy  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

### ÖZET

Sirenomeli veya mermaid sendromu ender görülen kalıtsal bir anormallik olup, alt ekstremitelerin kısmen veya tamamen gelişmemesi veya füzyonu ile karakterizedir. Gastrointestinal ve genitoüriner kusurlar sıklıkla bu doğumsal bozukluğa eşlik eder. Periferik venlerin yerini belirlemedeki zorluk ve anormal ven drenajı nedeniyle intravenöz yol için ekstremité kullanımı sınırlı olabilir. Preoperatif dönemde eşlik eden anormallikler tespit edilmeli ve gereken önlemler alınmalıdır. Bu sunumuzda sirenomeli sendromu tanısı koyulan olguda anestezi uygulaması ve anestezi yönetimi tartışılmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Kaudal regresyon sendromu, sirenomeli, anestezi

### SUMMARY

#### *Anesthetic Management of a Patient with Sirenomelia: A Case Report*

Sirenomelia or mermaid syndrome is an extremely rare developmental malformation characterized by complete or partial hipotrophy or fusion of the lower limbs. Gastrointestinal and urogenital anomalies are often accompanies with this congenital syndrome. Difficulty in determining the location of the peripheral veins and abnormal venous drainage may limit the use of limb for intravenous access. Associated anomalies should be identified and measures should be taken during the preoperative period. In this report we discussed anesthetic management of a patient diagnosed as sirenomelia syndrome.

**Key words:** Caudal regression syndrome, sirenomelia, anesthesia

*J Turk Anaesth Int Care 2012; 40(3):169-173*

**Received / Alındığı Tarih:** 13.04.2011

**Accepted / Kabul Tarihi:** 12.06.2011

**Yazışma adresi:** Yrd. Doç. Dr. Aytaç Yücel, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Elazığ Yolu 8. Km, 44311, Malatya

**e-posta:** aytac.yucel@inonu.edu.tr

## GİRİŞ

Sirenomeli sendromuna Yunan mitolojisine göre yarı kız yarı balık anlamına gelen mermaid sendromu da denilmektedir. <sup>(1)</sup> Alt ekstremitelerin kısmen veya tamamen gelişmemesi veya füzyonuna renal agenezi, sakrum, rektum ve mesanenin yokluğu eşlik edebilmektedir. Kalp, böbrek, karın duvarı, göğüs ve alt omurga kusurları, tek umbilikal arter, imperfore anüs ve genital organların yokluğu diğer eşlik eden bulgulardır. Sirenomeli olgularının yaşaması oldukça zordur. Renal agenezi ve komplikasyonlara bağlı olarak ölüm çok hızlı gelişir. <sup>(2)</sup> Bu anormallik 100 bin doğumda 2-3 görülmekte olup, erkek/kız oranı 2.7/1'dir. Monozigotik ikizlerin birinde görülme sıklığı tekiz bebeklere göre 150 kat daha fazladır. <sup>(1,3)</sup> Olguların % 16'sında annede diyabet mevcuttur. <sup>(4)</sup> Bugüne kadar literatürde 300 olgu bildirilmiştir. <sup>(5)</sup> Etiyolojisi tam olarak anlaşılacakla birlikte çok çeşitli mekanizmalar ileri sürülmektedir.

Bu sunuda, kliniğimizde ilk defa karşıla-

ştığımız sirenomeli sendromlu olguda uyguladığımız anestezi yöntemini tartışmayı ve bunların anestezi uygulaması açısından önemli olan özelliklerini vurgulamayı amaçladık.

## OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşındaki annenin ilk gebeliğinden sezaryen ile doğan sirenomeli sendromlu olgu bir dış merkezden hastanemiz pediyatrik cerrahi kliniğine sevk edildi. Annenin herhangi bir sistemik hastalığı mevcut değildi. Fizik muayenesinde; 1600 g ağırlığında olan olgunun her iki alt ekstremitede ile birlikte sakrumun gelişmediği ve lumbal vertebraların devamında tek femur olarak değerlendirilebilecek bir kemik yapının olduğu görüldü. Beraberinde dış genital yapıların gelişmediği, anüs atrezisi, özofagus atrezisi-trakeoözofageal fistül ve meningomiyelosel varlığı saptandı. Ultrasonografik değerlendirmede her iki böbreğin parankim ekojenitelerinin arttığı, göbek altına gelen kısımda mesane ile uyumlu bir yapının olduğu görüldü (Resim 1,2,3). Mesane mevcut olmakla



Resim 1.



Resim 2.

birlikte herhangi bir gonad veya iç genital yapı izlenmedi. Suprapubik bölgeye ponksiyon yapıldığında idrar aspire edildi. Yapılan ekokardiyografik incelemede belirgin patoloji izlenmeyen olgunun genel durumunun kötüleşmesi üzerine entübe edildi. Biyokimyasal analizde glukoz 50 mg dL<sup>-1</sup>, BUN 46 mg dL<sup>-1</sup>, kreatinin 2,7 mg dL<sup>-1</sup>, ürik asit 16 mg dL<sup>-1</sup>, sodyum 125 mmol L<sup>-1</sup>, potasyum 7,2 mmol L<sup>-1</sup>, klor 92 mmol L<sup>-1</sup>, kalsiyum 6,1 mg dL<sup>-1</sup>, Hgb 15,2 g dL<sup>-1</sup>, Hct 44, Plt 315 103 mL idi. Olguya preoperatif sodyum açığı hesaplanıp ilk 8 saatte yarısı, geri kalan kısmı ise 16 saatte gidecek şekilde serum fizyolojik verildi Serum potasyum düzeyini düşürmek için insülin tedavisi eklendi. Daha sonra kolostomi açılması, vezikostomi açılması ve periton diyaliz kateteri yerleştirilmesi amacıyla acil operasyon planlandı. Operasyon öncesi ameliyat odası ısıtıldı, operasyon masasına ısıtıcı battaniye yerleştirildi. Preoperatif değerlendirilmesinde olgunun akciğer sesleri bilateral kabalaşmıştı. Kalp atımları ritmik ve taşikardik idi. Mesane üzerinde ürofik kateteri takılmıştı. Olgu operasyon odasına entübe ve nazogastrik



Resim 3.

sonda takılı olarak geldi. Her iki akciğer sesleri dinlendi. Trakeaözofajiyal fistülü olan olgunun endotrakeal tüpü bilinçli olarak sağ ana bronşa itildi ve her iki

akciğer dinlenerek solunum sesleri solda işitilinceye kadar tüp yavaşça geri çekildi. Daha sonra % 50 O<sub>2</sub>/hava içerisinde % 6-8 desfluran açılarak basınç kontrollü ventilasyon ile pik inspirasyon basıncı 13-15 cm H<sub>2</sub>O olacak şekilde solutuldu (Drager Cato Edition, Lübeck, Almanya). Olguya EKG, noninvaziv kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>), cilt sıcaklığı monitörizasyonu yapıldı. Kalp atım sayısı 140 atım dk<sup>-1</sup>, SpO<sub>2</sub> % 80, kan basıncı 60/35 mmHg idi. Tek damar yolu olan olguya diğer koldan ikinci damar yolu 24 gauge branül ile sorunsuz şekilde açıldı. Kas gevşetici olarak 0.15 mg kg<sup>-1</sup> sisatrakuryum, analjezik olarak 1 µg kg<sup>-1</sup> fentanil verildi. Olguya sıvı olarak 1/3 izodeks (%3.33 Dekstroz - %0.3 sodyum klorür) takıldı. Anestezi idamesi % 50 O<sub>2</sub>/hava içerisinde %6-8 desfluran ile sağlandı. Operasyon süresince olguya iki defa 1 µg kg<sup>-1</sup> fentanil iv olarak yapıldı. Vücut sıcaklığı 36-36.5°C arasında seyretti. 10 French nazogastrik sondası mevcut olan olgunun midesi aralıklı olarak aspire edildi. Kolostomi ve vezikostomi açılması, periton diyaliz kateteri takılması işlemleri sırasında 25 mL kanaması olan ve hipotansif seyreden olgunun hemogloblin (Hgb); 7,4 g dL<sup>-1</sup>, hematokrit (Hct); 22, trombosit; 164 103 mL olması üzerine 10 mL kg<sup>-1</sup> eritrosit süspansiyonu verildi. Kontrol Hgb; 10,1 g dL<sup>-1</sup>, Hct; 30, trombosit; 89 103 mL olması ve hipotansiyonun devam etmesi üzerine olguya 10 µg kg<sup>-1</sup> dk<sup>-1</sup>'dan dopamin infüzyonu başlandı. Yaklaşık 120 dk. süren operasyonun sonunda entübe olarak yenidoğan yoğun bakıma alınan olgu postoperatif 24. saatte kaybedildi.

## TARTIŞMA

Sirenomeli alt ekstremitelerin füzyonu, tek umblikal arter, ürogenital ve alt gastrointestinal sistemde ciddi malformasyonlar ile karakterize ölümcül bir send-

romdur. Sirenomeli'nin kaudal regresyon sendromu (KRS)'dan ayrı olarak sınıflandırılması tartışmalıdır. Erken embriyolojik gelişim sırasında aksiyal mezoderm yapısının anlaşılması ile sirenomeli'nin KRS'nin en şiddetli formu olduğu bilinmektedir.<sup>(3)</sup> Öte yandan prenatal dönemde yapılan ultrasonografik incelemelerde KRS'da iki umblikal arter, ölümcül olmayan böbrek anormallikleri, füzyona uğramamış alt ekstremiteler görülmesi sirenomeli'nin farklı bir sendrom olduğunu düşündürmektedir.<sup>(6)</sup>

Sirenomeli etiyolojisi multifaktöriyel olup; kaudal mezoderm blastogenezis yetersizliği, vasküler çalma fenomeni, amniyotik bantlar veya oligohidramnios bağlı mekanik sıkıştırma, kadmiyum, retinoik asit gibi teratojenler, annede diyabet ve genetik mekanizmalar sayılabilir.<sup>(1)</sup>

Prenatal dönemde sirenomeli tanısında kullanılabilecek bilinen bir serum belirteci henüz yoktur ve teşhisinde prenatal ultrasonografi kullanılır.<sup>(6)</sup>

Yaptığımız literatür taramasında sirenomeli'nin anestezi yönetimi ile ilgili yazılar sınırlı idi. Bu olgularda kısmi veya tam ekstremitte anomalilerinden dolayı damar yolu açılmaması, kan basıncı monitörizasyonunun yapılamaması, bilateral renal agenezi varlığında olası metabolik sorunlar anestezi yönetimini özellikle kılmaktadır.<sup>(1,7)</sup> Parry ve ark.<sup>(7)</sup> tetra-ameli sendromlu olguda ekstremitte yokluğundan dolayı kan basıncı ölçümüne alternatif yöntem olarak near infrared spektroskopisi (NIRS) yöntemiyle serebral fokal oksijenasyonun kan basıncı ölçümlerine alternatif olabileceğini bildirmiştir. Kan basıncı ölçümü yapılamayan sirenomeli olgularında intraoperatif ekokardiyografi yapılması kalp debisi, kalp kontraktilesi

ve miyokard iskemisi bulguları hakkında önemli bilgiler sağlar.<sup>(8)</sup> Ancak, olgumuzda üst ekstremitelerde mevcut olduğundan kan basıncı ölçümü üst ekstremiteden sorsuz olarak sağlandı.

Bu tür olgularda periferik damar yolu açılmaz ise juguler veya subklavian venden ultrasonografi eşliğinde santral ven yolu açılması uygun olabilir. Femoral venlerin santral yol için uygun olup olmadığı yine ultrasonografi eşliğinde değerlendirilmelidir.<sup>(9)</sup>

Sirenomeli olgularının intraoperatif yönetiminde böbrek ve akciğer işlevleri ile planlanan cerrahinin tipine (kolostomi, üriner stoma, ekstremitelerin ayrılması) dikkat edilmelidir. Prenatal dönemde normal plasenta işlevlerinin varlığında bilateral renal agenezide bile elektrolit ve sıvı dengesinin normal olabileceği belirtilmektedir. Fakat doğum sonrasında bu olgularda renal displazinin şiddetine bağlı olarak metabolik bozukluklar (hiperkalemi, hiperglisemi, asidoz), hematolojik bozukluklar (anemi, trombosit fonksiyon bozukluğu) sık görülür.<sup>(1)</sup>

Böbrek işlevleri bozursa anestezi indüksiyonunda ve idamesinde nefrotoksik olmayan ajanların kullanılması önerilmektedir. İnhalasyon ajanı kullanılacak ise desfluran ve izofluran tercih edilmelidir. Kas gevşeticilerden kaçınılmalıdır, kesinlikle kullanılacaksa cisatrakuryum kullanılmalıdır. Nonspesifik doku esterazlarının doğumda iyi geliştiği bildirilmekte olup, bu nedenle opioid olarak remifentanil kullanılabilir.<sup>(1)</sup>

Sirenomeli olgularında nöroaksiyal blokaj yöntemlerinin vertebra anomalileri nedeniyle olanaksız olduğu bu nedenle kaçınılması gerektiği bildirilmektedir.<sup>(5,9)</sup> Bösenberg<sup>(1)</sup> ise laparotomi planlanan si-

renomeli olgusunda halotan ile anestezi indüksiyonundan sonra sakral hiatus kolaylıkla palpe edildiğinden % 0,25'lik bupivakain ile kaudal blokaj yaptığını bildirmiştir.

Sonuç olarak, sirenomeli olgularındaki anestezi uygulamalarında ayrıntılı preoperatif sistemik değerlendirme ve uygun intraoperatif monitörizasyonun yanı sıra yakın idrar ve sıvı takibinin, uygun anestetik ajan seçiminin dikkat edilmesi gereken hususlar olduğunu düşünmekteyiz.

## KAYNAKLAR

1. Bosenberg A. Anaesthesia and Sirenomelia (Mermaid Syndrome). *S Afr J Anaesthesiol Analg* 2005;11:94-6.
2. Hatwar SK, Sadra DK. Sirenomelia (Mermaid Syndrome)-A Case Report and Review of Its Pathogenesis. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2003;8:179-82.
3. Valenzano M, Paoletti R, Rossi A, et al. Sirenomelia. Pathological features, antenatal ultrasonographic clues, and a review of current embryogenic theories. *Hum Reprod Update* 1999;5:82-6.  
<http://dx.doi.org/10.1093/humupd/5.1.82>  
PMid:10333372
4. Yıldız L, Kurt K, Aydın O, Yalın T. Bir Sirenomeli Olgusu. *O.M.Ü. Tıp Dergisi* 2001;18:131-4.
5. Bissonnette B, Luginbuehl I, Marciniak B, Dalens B. Syndromes. New York, McGraw-Hill, 2006; 751-2.
6. Das BB, Rajegowda BK, Bainbridge R, Giampietro PF. Caudal Regression Syndrome Versus Sirenomelia: A Case Report. *J Perinatol* 2002;22:168-170.  
<http://dx.doi.org/10.1038/sj.jp.7210598>  
PMid:11896526
7. Parray T, Apuya J, Siddiqui S. Anesthetic Management of a Patient With Tetra-Amelia Syndrome. [http://www.webmedcentral.com/article\\_view/592](http://www.webmedcentral.com/article_view/592).
8. Simon P, Mohl W. Intraoperative echocardiographic assessment of global and regional myocardial function. *Echocardiography* 1990;7:333-41.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1540-8175.1990.tb00375.x>  
PMid:10171131
9. Williams AR, Bailey MK. Anesthetic management of a patient with tetra-amelia. *South Med J* 1999;92:325-7.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00007611-199903000-00014>  
PMid:10094277