



West Sendromlu Çocukta Anestezi Yönetimi

Anaesthesia Management of a Child with West Syndrome

Sevtaç Hekimoğlu Şahin, Elif Çopuroğlu, Hüseyin Uğur, Gönül Sağıroğlu, Alkin Çolak
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Edirne, Türkiye

West sendromu (WS) elektroensefalografi (EEG) bozukluğu ile karakterize genellikle hayatın ilk yılında ortaya çıkan epileptik ensefalopati olarak tanımlanır. Bu hastaların çoğunda serebral palsi, yüz malformasyonları ve iskelet deformiteleri gelişmiş olabilir. Anestezistler WS'li hastaların preoperatif değerlendirmesini, anestezi yönetimi sırasında anatomik malformasyonlar ile zor entübasyon ve epileptik nöbetler birlikte olabileceği ihtimalini göz önünde bulundurarak dikkatli yapmalıdırlar. Bu olguda 11 yaşında, 18 kilo WS'lu erkek hastada sol femoral fiksasyon ameliyatında anestezi yönetimi sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: West sendromu, genel anestezi, yüz malformasyonları, iskelet deformiteleri

West syndrome (WS) is an epileptic encephalopathy usually occurring during the first year of life and is characterized by severe electroencephalography (EEG) derangement. Most of these patients may develop cerebral palsy, facial malformations, and skeletal deformities. The anaesthesiologist should make the preoperative assessment carefully due to epileptic seizures and should consider the possibility of difficult intubation because of coexisting anatomic malformations during the anaesthesia management of patients with WS. This report presents a case of general anaesthesia management in a left femoral fixation operation in an 11-year-old, 18 kg male patient.

Key Words: West syndrome, general anaesthesia, facial malformations, skeletal deformities

Giriş

West sendromu (WS), infantil spazm, zihinsel bozukluk ve elektroensefalografi (EEG) anormallığı ile karakterize hiparitmili tiradından oluşmakta olup infantil dönemde nadir görülen malign epilepsilerden biridir (1). Bu sendrom prenatal, perinatal (doğum sırasında oluşabilen) veya postnatal dönemdeki beyin disfonksiyonundan kaynaklanabilir. Etiyolojisinde infeksiyonlar, travma, hipoksik-iskemik veya hemorajik nedenler, malformasyon sendromları ve genetik sendromlar bulunmaktadır. Patofizyoloji beyin sapı ve korteks arasında anormal etkileşimi içerir (2). Olgularda yaklaşık 1.3:1 oranında erkekler kızlardan daha çok etkilenirler. Görülme sıklığı 3200 ile 3500 canlı doğumda 1'dir.

West sendromu tedavisinde prednizon, adrenokortikotropik hormon (ACTH), antiepileptik ilaçlar ve benzodiazepinler kullanılır. WS tanısı konulmuş bir çocuğun herhangi bir zamanda ve herhangi bir nedenle ameliyat olması gerekebilir. Bu hastaların anatomik bozukluklar nedeniyle zor entübasyon, periferik damar yolu açılmasında ve pozisyon vermede güçlük ihtimalini, kullandığı ilaçların yan etkilerini ve epileptik nöbetleri göz önünde bulundurarak çok dikkatli bir preoperatif değerlendirme yapılmalı ve uygun bir anestezi planı belirlenmelidir. Bu olgu sunumunda genel anestezi altında, açık redüksiyon ve internal fiksasyon planlanan WS'lu hastada anestezi yönetimi sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Kırk haftalık normal doğum ile dünyaya gelen hastanın doğum esnasında herhangi bir problemi olmamış. Aile çocuğu 3,5 aylık iken kontrol amaçlı pediatri uzmanına götürdüklerinde konvülziyonları olduğu fark edilmiş ve yapılan tetkikler sonucu WS tanısı konularak tedaviye başlanmış. On bir yaşında ve 18 kg ağırlığındaki hastaya sol femur kırığı nedeni ile açık redüksiyon ve internal fiksasyon girişimi planlandı. Hastanın preoperatif değerlendirmesinde mental gelişme geriliği olduğu saptandı. Bir yıl önce haftada 2-3 kere konvülziyonu olan hasta son bir yıldır konvülziyonu olmadığı ve anti epileptik tedavi olarak vigabatrin 1000 mg gün⁻¹ almaktaydı. Hemogramı, serum elektrolitleri, açlık kan şekeri ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlar içerisindeydi. Fizik muayenesinde dış görünümünde kepece kulak, göğüs defor-

mites, tüm ekstremitelerde kontraktür tarzında deformiteler ve mikrognatisi vardı. Solunum sesleri kabalasmış, her iki alt zonda raller mevcuttu. Mallampati skoru III idi. Aileden onam alınan hasta için mikrognati nedeniyle zor entübasyon olasılığına karşı tüm alternatif havayolu gereçleri ameliyathanede hazır bulunduruldu. Preoperatif 8 saat açlıktan sonra, periferik damar yolu, kas kontraktürlerinden dolayı güçlüklerle açılarak $0,05 \text{ mg kg}^{-1}$ midazolam i.v. uygulandı ve ameliyathaneye alındı. Standart monitörizasyon uygulanan hastanın kan basıncı: $110/70 \text{ mmHg}$, kalp tepe atımı: 98 atım dk^{-1} , SpO_2 : $\%98$, vücut ısısı: $36,7^\circ\text{C}$ idi. Ekstremitelerde, gövdede ve boyunda kas kontraktürleri belirgin olup pozisyon verme sırasında tekrar kırık oluşmaması için özen gösterildi. Hastanın fizyolojik duruşuna uyumlu olarak yan pozisyon verilerek eklem yerleri sikon yastıklar ile desteklendi (Resim 1). Hastaya $\%100 \text{ O}_2$ ile 3 dakika preoksijenizasyon uygulandıktan sonra induksiyonda $2,5 \text{ mg kg}^{-1}$ propofol, $0,5 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1}$ fentanil i.v. yapıldıktan sonra ventilasyonun kolay olduğu görüldü ve $0,1 \text{ mg kg}^{-1}$ veküronyum bromür yapıldı. Ardından 5 No endotrakeal tüp ile endotrakeal entübasyon herhangi bir sorun olmadan gerçekleştirildi. Anestezi idamesi 2: 1 nitroz oksid: oksijen karışımı ve 1MAC sevofluranla yapıldı. Soluk sonu CO_2 $30\text{-}40 \text{ mmHg}$ olacak şekilde ventilasyon sağlandı. İntraoperatif herhangi bir sorun gözlenmeyen hasta cerrahi bitiminde çocuk yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif 48 saatlik dönemde klinik olarak nöbet benzeri aktivite gözlenmeyen hasta servise çıkarıldı.

Tartışma

West sendromu 1841 yılında Dr. West tarafından "infantil spazmlar" ile tanımlanmıştır. Dr. West'ten 110 yıl sonra sendromun: "İnfantil spazmlar, beden ve zihin geriliği, karakteristik EEG bulguları" tiradından oluştuğu bildirilmiştir. Bir yıl sonrada karakteristik EEG bulgusuna "hipsaritmi" ismi verilmiştir. Uzun yıllar, sendromun tedavisinde bir başarı sağlanamamıştır. Nihayet 1958'de Sorel ve Dusaucy-Bauleye, ACTH verilmesi ile infantil spazmın kaybolduğunu ve EEG'den hipsaritminin silindiğini bildirmişlerdir.

West sendromunu oluşturan pek çok neden olabilir. Bunlar arasında özellikle genetik ve malformasyon sendromları, hipoksik iskemik veya hemorajik nedenler, merkezi sinir sistemi infeksiyonları ve travma önemli yer tutar. Prenatal dönemdeki nedenlerin $\%10\text{-}30$ 'unu tuberoskleroz oluşturur. Tuberoskleroz kalp ve böbrek tümörlerini içeren sendrom olduğu için anestezi açısından önem taşımaktadır (2). Bu nedenle olguların preoperatif değerlendirilmesinde altta yatan nedenler çok iyi araştırılarak anestezi yöntemi ve ajanları uygun seçilmelidir.

İnfantil spazmlar antiepileptik ilaçlara genellikle direnç gösterirler. Steroid tedavi mekanizması bilinmemekle birlikte (ACTH veya prednison) daha iyi sonuçlar verebilir. Son yıllarda antiepileptik ilaç olarak özellikle vigabatrin tedavisi ile olumlu sonuçlar bildirilmektedir. Ancak vigabatrinin yüksek dozda uzun süre kullanılması hastaların yaklaşık yarısında



Resim 1. Çocuğun dış görünüm özellikleri; kepçe kulak, göğüs deformitesi, tüm ekstremitelerde kontraksiyon tarzında deformiteler ve mikrognati

görme alanında daralmaya yol açmaktadır (3). ACTH WS'li hastaların çoğunda nöbet kontrolünde etkili olmasına rağmen, osteoporoz, kalpte hipertrofi, yüksek tansiyon, enfeksiyona eğilim, elektrolit bozuklukları, davranış değişiklikleri, kilo artışı gibi ciddi yan etkileri bulunmaktadır (4). Preoperatif dönemde hasta değerlendirilirken kullandığı ilaçlar neden oldukları komplikasyonlar sebebiyle ayrıntılı araştırılarak laboratuvar sonuçları değerlendirilmelidir.

Bu hastalarda kas spazmına bağlı baş, gövde ve kalçada fleksiyon veya ekstansiyon ya da sıklıkla baş ve gövdede fleksiyon, bacaklarda ekstansiyon olabilir (4). Bunların hepsi zor entübasyonu düşündürecek anatomik malformasyon olması yanı sıra periferik damar yolu açılmasında da zorluk oluşturacak etkenlerdir. Bununla beraber hastanın bu fizyolojik postürü ameliyat sırasındaki pozisyonu için de dikkat gerektirmektedir. Bizim olgumuzda baş, boyun, gövde ve ekstremitelerde kontraktürler, mikrognati ve göğüs deformitesi mevcuttu. Periferik damar yolu açmada zorluk yaşamamıza rağmen yan pozisyonda uygulanan entübasyonda bir sıkıntı yaşanmadı. Olgumuzda ekstremitelerde, gövdede ve boyunda kas kontraktürleri belirgindi bu nedenle pozisyon verme sırasında tekrar kırık oluşmaması için özen gösterildi. Hastanın eklem yerleri sikon yastıklar ile desteklenerek fizyolojik duruşuna uyumlu olarak yan pozisyon verildi.

West sendromlu hastalarda, anestezi ajanlarının uygulanması sırasında yandaş hastalıklar ve konvülsiyonlar açısından dikkat edilmelidir. Yapılan çalışmalarda propofol ile konvülsiyon etiyojisi tartışmalı olsa da, 75 yaşında bir olguda propofol ile total intravenöz anestezi altında larinks mikrocerrahisi uygulanan hastada intraoperatif gelişen konvülsiyon nedeninin propofol olabileceği bildirilmiştir (5). Buna rağmen Yamaguchi ve ark. (6) WS'li bir olgunun anestezi induksiyonda ve idamesinde propofol kullanmışlar. Sonuç olarak da propofolun bu hastalarda uygun bir ajan olduğunu ancak nöbet eşliğini düşürmediği için dikkat edilmesi gerektiğini bildirmişlerdir. Bir başka WS tanısı almış gingiva hipertrofisi nedeni ile ameliyat edilecek ve entübasyon güçlüğü beklenen olguda remifentanille sedasyon altında nazotrakeal fiberoptik entübasyon yapılmıştır (7).

Bazı yayınlarda anestezi induksiyonunda yüksek konsantrasyonda inhalasyon ajanlarının kullanımının nöbet benze-

ri elektiriksel aktiviteye neden olduğu gösterilmiştir. Ancak sevofluran anestezisi sırasında oluşan ajitasyonun nöbetlerle ilişkili olmadığı ve sevofluranın epilepsisi olan hastalarda kontrendike olmadığı saptanmıştır (8-10). Nieminen ve ark. (11) çocuklarda premedikasyonda i.v midazolam ve idamede %2 sevofluran kullanarak uyguladıkları anestezide EEG de epileptiform şekle rastlamadıklarını bildirmişlerdir.

Biz olgumuzda premedikasyon için anksiyolitik, sedatif ve antikonvülsif etkilerinden dolayı midazolam kullandık. İndüksiyonda yüksek doz inhalasyon ajanların yan etkilerinden kaçınmak için literatürde çelişkili olmasına rağmen propofol kullandık. İdamede çocuklarda yaygın olarak kullanılan ve konvülsiyon için az da olsa netlik kazanmış anestetik olan sevofluranı tercih ettik.

Sonuç

West sendromunda preoperatif hazırlıkta kullanılan ilaçların ve sebep oldukları komplikasyonların araştırılması ve hastanın zor entübasyon ve periferik damar yolu yönünden değerlendirilmesi gerekmektedir. Bu hastaların premedikasyonunda midazolam ve anestezi indüksiyonunda propofol'un idamede ise sevofluran kullanılması yeterli ve güvenli olabilir. Cerrahi süresince hastada iyi bir anestezi derinliği ve analjezi sağlanarak ve hipoksi, hipokarbi gibi konvülsiyon eşliğini düşürecek durumlardan uzak durulması ile istenmeyen olayların önüne geçilebileceği düşüncesindeyiz.

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

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - S.H.Ş.; Tasarım - S.H.Ş., E.Ç.; Denetleme - S.H.Ş., E.Ç.; Kaynaklar - S.H.Ş., G.S.; Malzemeler - S.H.Ş.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - S.H.Ş.; Analiz ve/veya yorum - S.H.Ş., H.U., A.Ç., G.S., E.Ç.; Literatür taraması - S.H.Ş., H.U., G.S.; Yazıyı yazan - S.H.Ş., Eleştirel İnceleme - S.H.Ş., E.Ç., H.U., A.Ç., G.S.; Diğer - S.H.Ş., E.Ç., H.U., A.Ç., G.S.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

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

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

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - S.H.Ş.; Design - S.H.Ş., E.Ç.; Supervision - S.H.Ş., E.Ç.; Funding - S.H.Ş., G.S.; Materials - S.H.Ş.; Data Collection and/or Processing - S.H.Ş.; Analysis and/or Interpretation - S.H.Ş., H.U., A.Ç., G.S., E.Ç.; Literature Review - S.H.Ş., H.U., G.S.; Writer - S.H.Ş., Critical Review - S.H.Ş., E.Ç., H.U., A.Ç., G.S.; Other - S.H.Ş., E.Ç., H.U., A.Ç., G.S.

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. Yanagaki S, Oguni H, Hayashi K, Imai K, Funatuka M, Tanaka T, et al. A comparative study of high-dose and low-dose ACTH therapy for West syndrome. *Brain Dev* 1999; 21: 461-7. [CrossRef]
2. Hoşten T, Gürkan Y, Solak M, Toker K. West Sendromu ve anestezi. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim* 2007; 5: 147-9.
3. Kalviainen R, Nousiainen I. Visual field defects with vigabatrin: epidemiology and therapeutic implications. *CNS Drugs* 2001; 15: 217-30. [CrossRef]
4. Frost JD, Hrachovy RA. Pathogenesis of infantile spasms: A model based on developmental desynchronization. *J Clin Neurophysiol* 2005; 22: 25-36. [CrossRef]
5. Etchu H, Kurahashi K, Kitamura S. A case of convulsion induced by propofol. *Masui* 1998; 47: 77-8.
6. Yamaguchi S, Mishio M, Okuda Y, Kitajima T. Anesthetic management of a patient with West Syndrome. *Masui* 2000; 94: 69-71.
7. Santiago MJ, Torres FV, Munoz BF, Santiago MFM, Puente RA, Barranco AF. Nasotracheal fiberoptic intubation under remifentanyl for sedation and analgesia in a boy with a difficult airway due to giant gingival hypertrophy. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2005; 52: 363-6.
8. Adachi M, Ikemoto Y, Kubo K, Takuma C. Seizure-like movements during induction of anaesthesia with sevoflurane. *Br J Anaesth* 1992; 68: 214-5. [CrossRef]
9. Constant I, Dubois MC, Piat V, Moutard ML, McCue M, Murat I. Changes in electroencephalogram and autonomic cardiovascular activity during induction of anesthesia with sevoflurane compared with halothane in children. *Anesthesiology* 1999; 91: 1604-15. [CrossRef]
10. British National Formulary. London: BMA 2000; 40: 572-3.
11. Nieminen K, Westeren-Punnonen S, Kokki H, Yppa Erila EH, Hyva Erinen A, Partanen J. Sevoflurane anaesthesia in children after induction of anaesthesia with midazolam and thiopental does not cause epileptiform EEG. *Br J Anaesth* 2002; 89: 853-6. [CrossRef]