



Pulmoner Hipertansiyonu Olan Morgagni Hernili Down Sendromunda Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

Mukadder Şanlı*, Nurçin Gülhaş*, Zekine Begeç*, M. Özcan Ersoy*

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Malatya

Başvuru Tarihi: 11.11.2011,
Kabul Tarihi: 19.12.2011



DOI: 10.7247/jiumf.2012.19.1.50_53

Pulmoner arter hipertansiyonu (PAH) pulmoner damarların ortalama arter basıncının 25-30 mmHg'yi aşmasıdır. Esansiyel olabileceği gibi konjenital kalp defektlere sekonder olarak da görülebilir. Down sendromu en sık görülen konjenital anomalidir. Solunumsal, kardiyovasküler ve diğer sistemik anomaliler nedeniyle anestezi için özellik arz eder. Down sendromuna Morgagni hernisi eşlik edebilir. Saptandığında olası akciğer komplikasyonlarını engellemek için düzeltilmelidir.

Down sendromlu 2.5 yaşında (6 kg), Morgagni hernisi ve buna sekonder PAH'nin eşlik ettiği diafragmatik defekt için operasyon planlanan kız çocuğunun anestezi yönetimindeki özellikleri literatür eşliğinde gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon; Morgagni Hernisi; Down Sendromu; Anestezi Yönetimi.

Anesthesia Management of Morgagni Hernia with Down Syndrome and Pulmonary Hypertension

Pulmonary arterial hypertension (PAH) is increasing of mean arterial pressures of pulmonary vessels more than 25-30 mmHg. Pulmonary hypertension is essential or secondary to congenital heart defect. Down's syndrome is the most common congenital anomaly. It is special for the anesthesiologists because of respiratory, cardiovascular and other systemic anomalies and may be associated with Morgagni hernia that should be repaired when detected.

A 2.5 year-old female pediatric patient with Down's syndrome (6 kg) and Morgagni hernia accompanied secondary PAH was planned to repairing of diaphragmatic defect. We aimed to investigate anesthetic management of this patient with literature.

Key Words: Pulmonary Arterial Hypertension; Morgagni Hernia; Down's Syndrome; Anesthesia Management.

Giriş

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), ortalama pulmoner arter basıncının istirahatde 25 mmHg, egzersiz esnasında 30 mmHg'yi aşmasıdır. Kesin tanısı sağ kalp kateterizasyonu ile yapılır. Çocukların PAH'da medikal tedavi gerekliliği artmıştır, tanı ve tedavi prosedürleri için olduğu kadar PAH ile ilişkisiz nedenlerden dolayı da anestezi almaları kaçınılmazdır. Anestezi esnasında anestezi ve cerrahiden kaynaklanan risklerin artmış olması özel anestezi yaklaşımı gerektirir.¹

Anterior diafragmatik herniler Morgagni hernisi (MH) olarak adlandırılır. Konjenital diafragmatik herniler diğer konjenital anomalilerle ilişkili olabilir. Doğumdan

sonra asemptomatik seyreden MH'ne yetişkin döneme kadar tanı konulamayabilir. Semptomatik olanlarda herninin komplike olması ile ilişkili semptomların şiddeti artar ve ağrı ile birlikte öksürük, ateş, solunum sıkıntısı gibi semptomlar eşlik edebilir, tanısı tesadüfen çekilen akciğer grafisi ile konulur.²

Down sendromu ya da trizomi 21 medikal pratikte en sık görülen anomalidir ve yaklaşık olarak 800 canlı doğumda bir görülür. Sendroma eşlik eden solunumsal, kardiyovasküler ve diğer sistemik anomaliler nedeniyle de anestezi yönetimi özellik arzeder. Bu hastaların diş çekimi, yüz defektlerinin rekonstrüksiyonu ve servikal vertebra fiksasyonu gibi nedenlerle sık anestezi almaları gerekebilir. Atlantoaksial instabilite, küçük trakea, konjenital kalp hastalığı, zayıf immünite ve sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, inhalasyon anesteziyelerine ve atropine cevaplarının değişken olması anestezi uygulamalarını güçleştirir.^{3,4}

İletişim Adresi: Dr. Mukadder ŞANLI, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, MALATYA, Tlf: 0 533 511 30 50
e-mail: mukaddersanli@gmail.com

Şanlı ve ark.

Bu nedenle Down sendromlu, Morgagni hernisine sekonder PAH gelişen bir çocukta anestezi yöntemi olarak; ketamine ek sevofluran maske anestezisinin kombine edilmesi ile hemodinamik stabilite sağlandığını literatür eşliğinde vurgulamayı amaçladık.

Olgu

Solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise başvuran 2.5 yaşında Down sendromlu kız hastanın (6kg) akciğer grafisinde diafragmatik herni, BT incelenmesinde Morgagni hernisi saptanması nedeniyle operasyon planlandı. Yapılan preoperatif değerlendirilmesinde göğüs kafesinde pektus karinatus deformitesi mevcuttu. Solunum sıkıntısı nedeniyle ajite idi ve interkostal çekilmeleri vardı. Özgeçmişinde Down sendromu tanısı almış, 1 ay önce yapılan anjiografisinde ise pulmoner hipertansiyon saptanmıştı. Acil serviste çekilen akciğer grafisinde (Resim 1) sol hemitoraksda kalp üzerine süperpoze barsak ansları izlendi.



Resim 1. Down sendromlu çocukta Morgagni hernisinin akciğer grafisi görüntüsü (baryumlu)

Toraks BT'sinde; toraks içerisinde parasternal uzanım gösteren barsak segmentleri ve mediasten belirlenmediği için sola deviasyonu, sol alt lop bronşda daralma ve sol akciğerde atelektazik görünüm mevcuttu. Yapılan ekokardiyografisinde sağ ventrikül sistolik basıncının 60 mmHg olduğu bildirildi. Biyokimyasında, glukoz: 65 mg/dl, BUN: 8 mg/dl, kreatinin: 0.32 mg/dl, ürik asit: 5.7 mg/dl, albumin: 3.1 g/dl, AST: 48 U/L, ALT: 16 U/L, GGT: 53 U/L, LDH: 368 U/L, sodyum: 132 mmol/l, kalsiyum: 8.7 mg/dl olup hemogramında; beyaz küre: 11.400/ml, Hgb: 11 g/dl, hct: 34.1%, plt: 479 bin idi.

Hasta premedikasyonsuz olarak önceden hazırlanan operasyon odasına alınıp rutin monitorizasyon yapıldı. SpO₂: %84, kalp hızı 131 atım/dk, kan basıncı: 84/42 mmHg, vücut ısısı: 36.3°C idi. Üç kanallı EKG monitorizasyonunda minimal ST elevasyonu mevcuttu.

İndüksiyon öncesi AKG (arteryel kan gazı) örneğinde: pH: 7.36, pO₂: 58.9, pCO₂: 37.9, HCO₃act: 21, HCO₃standart: 21.1, baz fazlalığı kanda: -3.9, baz fazlalığı (ECF): -4.4, CO₂ct: 22.2, O₂ct: 15.5, SpO₂: 89.8 olarak ölçüldü. Antekübita bölgeden iv kanülasyonu takiben üç dk preoksijenizasyon uygulandı. İndüksiyon; ketamin 2 mg/kg, aritmal 1 mg/kg, rokuronyum 0.6 mg/kg verilerek gerçekleştirildi. Anestezi derinliğini artırmak için %70 O₂ ve %30 hava karışımı içerisinde sevofluranın %3-2 arasında değişen konsantrasyonu kullanıldı. Entübasyonun oral 4 no'lu kafalı endotrakeal tüp ile yapılması planlandı. Ancak ilk denemede subglottik darlık nedeniyle 4 no'lu tüpün yerleştirilmesinde güçlük yaşandı. Entübasyon ikinci denemede 3.5 no'lu kafalı endotrakeal tüp kullanılarak gerçekleştirildi. Anestezi idamesinde %70 O₂ ve %30 hava karışımı ve %2.5 sevofluran kullanıldı. Cerrahi başlamadan bradikardi atağı olan (nabız 50 atım/dk) hastaya 0.02 mg/kg atropin ile müdahale edildi. Mekanik ventilatörde 8 ml/kg tidal hacim 32/dk frekans ile solutuldu. EtCO₂ 47 mmHg olarak ölçüldü. Göbek üstü median kesiyle cerrahisi başladı. İntraoperatif EtCO₂ 3 kez 60 mmHg'yi aştığında her seferinde %100 O₂ ile manuel solutularak EtCO₂ 45 mmHg düzeyine düşürüldü. Cerrahi başladıktan 10 dk sonra nabız 160 atım/dk olunca analjezik ihtiyacı olduğu düşünülerek 0.5 µg/kg fentanil iv puşe yapıldı. İntraoperatif başka sorunla karşılaşmayan hastaya postoperatif analjezi için 2.5 mg/ml/kg bupivakain kesi yerine enjekte edildi. Operasyon bitiminde AKG kontrol alındı. AKG'da; pH: 7.38, pO₂: 236, pCO₂: 40.2, HCO₃act: 23.3, HCO₃standart: 23.1, baz fazlalığı kanda: -1.7, baz fazlalığı (ECF): -1.8, CO₂ct: 24.5, O₂ct: 11.8 SpO₂: 99.5 olarak ölçüldü. Hastanın pO₂ değerinin düzelmesi ve spontan solunumun dönmesi sonrası neostigmin 0.05 mg/kg, atropin 0.02 mg/kg ile kas gevşetici blok geri döndürülerek ekstübe edildi.

Tartışma

PAH çoğunlukla genç kadınlarda görülen, yavaş ilerleyen, tanısı tesadüfen konulan, erken yaşta ölüme neden olan ortalama pulmoner arter basıncında ve pulmoner vasküler dirençde artmayla karakterize yıkıcı bir hastalıktır. Sol kalp yetmezliği, kronik akciğer hastalıkları ve hipoksemi neden olabildiği gibi hiçbir etken olmadan da primer pulmoner arteryel hipertansiyon olabilir. Semptomlar pulmoner arter basıncının artmasıyla orantılı olarak artar. Pulmoner arter basıncı 25-45 mmHg hafif, 45-65 mmHg orta, >65 mmHg ağır PAH'dan söz edilir.⁵ Olgumuz anjiyografi ve

Pulmoner Hipertansiyonu Olan Morgagni Hernili Down Sendromunda Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

ekokardiyografisinde başka patoloji olmayışı, morgagni hernisine bağlı sol akciğer ateletazisi olması sebebiyle akciğer patolojisine sekonder PAH tanısı almıştı. Pulmoner arter basıncının 60 mmHg olması nedeniyle de orta dereceli gruba dahil edilmişti.

Chuwa Tei⁶ tarafından 1995 yılında primer miyokardiyal sistolik disfonksiyonu olan hastalarda, sol ventrikül sistolik ve diyastolik fonksiyonlarını birlikte değerlendirebilen bir Doppler indeksi keşfedilmiştir. Tei indeksi olarak adlandırılan bu indeks (Doppler total ejeksiyon izovolüm indeksi) miyokard performans indeksi (MPI) olarak da bilinir. Terada ve ark. PAH'lu hastaların sağ ventrikül Tei indeksi 0.83'den daha büyük ise; kardiyak disfonksiyonun şiddeti ile ilişkili olarak perioperatif anestezi risklerinin önemli ölçüde arttığını saptamışlardır.⁷

PAH'lu çocukların anestezi yönetiminde temel prensip pulmoner vasküler direnci artıracak ajanların kullanılmamasıdır. Bununla birlikte hipoksi, hiperkarbi, hipotermi, metabolik asidoz ve sempatik sistem uyanılmasından kaçınılması önerilir.^{1,8} Asidoz ve hipoksi birlikte, pulmoner vasküler direnci dramatik artırır. Volatil anestetiklerden izofluran ve halotan potent vazodilatasyon yaparken, sevofluran P_aO_2 'yi önemli derecede düşürür. Nitröz oksit ise mitral stenoza sekonder PAH varsa pulmoner vasküler direnci önemli ölçüde artırır.¹ İntravenöz anestetiklerden fentanil ve benzodiazepinler sempatik yanıtı azaltır ve minimal pulmoner hemodinamik yanıt oluşturur. Etomidatın hemodinamik etkileri yoktur. Tiyopental pulmoner vasküler direnci azaltırken, propofol ve ketaminin kullanımı tartışmalıdır. Williams ve ark. özellikle hastanın kateterizasyonunda spontan solunumu korumak için ketamin kullanımını başarılı bulmuşlardır.¹

Olgumuzda sevofluran maske anestezisi ile birlikte ketamin kullandık, maske ile solutulması esnasında girişte %84 olan SpO_2 %100 oldu. Nabzın hızlı olarak 50 atım/dk'ya kadar düşmesi dışında bir sorunla karşılaşmadık. Kraemer ve ark.⁹ Down sendromlu çocuklarda sevofluran anestezisi sırasında bradikardinin sık görüldüğünü saptamışlardır. Operasyonun başlamasını takiben hastada tansiyonlarında değişiklik olmadan 160 atım/dk nabızı olunca sempatik yanıt baskılamak için fentanil kullandık ve 1 saatlik operasyonu süresince başka bir hemodinamik bozuklukla karşılaşmadık.

Down sendromu en sık görülen konjenital anomali olup; makroglossi, laringomalazi, subglottik stenoz, lingual tonsiller hiperplazi nedeniyle havayolu obstrüksiyonu ve havayolu yönetimi zor olan hastalardır.¹⁰ Ayrıca eklem hiper mobil, özellikle atlanto oksipital luksasyonu önlemek için dikkatli baş hareketi yapılmalıdır. Olgumuzda subglottik stenoz

olduğundan 2.5 yaşında olmasına rağmen 3.5 kflı endotrakeal tüple entübe edildi. Down sendromlu hastaların %40'da kalp defektleri eşlik etmektedir. Sıklıkla görülen kardiyak anomaliler; endokardiyal yastık defekti, arteriyovenöz damar anomalileri, ASD, VSD, fallot tetralojisi, patent ductus arteriyozus'tur. Düzeltilmemiş kalp defektlerinde Eisenmenger sendromu ve PAH'u gelişebilir.¹¹ Olgumuzda primer konjenital kalp defekti olmamasına rağmen Morgagni hernisine sekonder sol akciğerin hipoplazik olmasına ek olarak PAH tanısı konulmuştu. Ayrıca konjenital pektus karinatus deformitesi (Resim 2) mevcuttu.



Resim 2. Down sendromunda pektus karinatus deformitesi.

Morgagni hernisi diafragmatik hernilerin %5'ini oluşturur, genellikle asemptomatiktir. Rölatif olarak benign kabul edilir, erken tanı ve cerrahisi ile olası ciddi komplikasyonlar önlenabilmektedir. Morgagni hernilerinin genetik bir defekt ile geliştiğine dair kanıt olmamasına rağmen; konjenital kalp hastalıkları, barsak malrotasyonu, hipertrofik pilor stenozu, Down sendromu gibi konjenital bazı hastalıklarla birlikte görüldüğü bildirilmiştir.² Olgumuzda Down sendromu ile birlikte Morgagni hernisi mevcuttu.

Sonuç

PAH'lu olgularda; doku oksijenizasyonunun bozukluğu, kalp yetmezliğinin varlığı nedeniyle anestezi induksiyonu ve idamesi özel yaklaşım gerektirir. Down sendromunda eşlik eden havayolu anomalileri, konjenital kalp defektleri anestezi ve havayolu yönetimini zorlaştırır. Bu sendroma Morgagni hernisinin eşlik ediyor olması olayı daha da komplike hale getirir. Bu tür olgularda ketamin ile yapılan İV induksiyonun sevofluran anestezisi ile desteklenmesinin uygun hemodinamik koşulları sağladığı ve solunumsal komplikasyonları önlediği kanısındayız.

Kaynaklar

1. Friesen RH, Williams GD. Anesthetic Management of Children with Pulmonary Arterial Hypertension. Paediatr Anaesth 2008; 18: 208-16. DOI: 10.1111/j.1460-9592.2008.02419.x
2. Eruygur S, Ceyhan A, Gencay I, ve ark. Konjenital Morgagni Hernili Bir Çocukda Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu. Gülhane Tıp Dergisi 2010; 52: 222-4.
3. Bhattarai B, Kulkarni AH, Kalingarayar S. Anesthetic Management of a Child with Down's Syndrome Having Atlanto Axial Instability. J Nepal Med Assoc 2009; 48: 66-9.
4. Beilin B, Kadari A, Shapira Y, et al. Anaesthetic Considerations in Facial Reconstruction for Down's Syndrome. J R Soc Med. 1988; 81: 23-6.
5. Öztürk Ö, Şahin Ü. Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon: Tanı ve Tedavisi. Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2009; 16: 39-47.
6. Tei C, Ling LH, Hodge DO, et al. New Index of Combined Systolic and Diastolic Myocardial Performance: A Simple and Reproducible Measure of Cardiac Function a Study in Normals and Dilated Cardiomyopathy. J Cardiol 1995; 26: 357-66.
7. Terada T, Suzuki H, Oishi S, et al. Anesthetic Management of Patients with Pulmonary Arterial Hypertension (PAH). Masui 2011; 60: 924-8.
8. Cheng DCH, Edelist G. Isoflurane and Primary Pulmonary Hypertension. Anaesthesia 1988; 43: 22-4. DOI: 10.1111/j.1365-2044.1988.tb05417.x
9. FW, Stricker PA, Gurnaney HG, et al. Bradycardia During Induction of Anesthesia with Sevoflurane in Children with Down Syndrome. Anesth Analg 2010; 111: 1259-63. DOI: 10.1213/ANE.0b013e3181f2eacf
10. Nakazawa K, Ikeda D, Ishikawa S, et al. A Case of Difficult Airway Due to Lingual Tonsillar Hypertrophy in a Patient with Down's Syndrome. Anesth Analg 2003; 97: 704-5. DOI: 10.1213/01.ANE.0000074347.64382.A4
11. Bissonnette B, Luginbuehl I, Marciniak B, et al. Poland Syndrome. In Syndromes; McGraw-Hill, 2006: 801-2.

Bu olgu sunumuna atıf yapmak için: Şanlı M, Gülhaş N, Begeç Z, Ersoy MÖ. Pulmoner Hipertansiyonu Olan Morgagni Hernili Down Sendromunda Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu. JIUMF 2012; 19(1): 50-3. DOI: 10.7247/iiumf.2012.19.1.50 53