Alexander Hastalığı Olan Çocuk Hastanın Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

Dr. Büşra Manduz Yavuz[1], Dr. Ozan Balkabak[1], Doç. Dr. Nilay Boztaş[1], Prof. Dr. Çimen Gülben Olguner[1], Dr. Burak Duymaz[2], Prof. Dr. Can Koşay[2]

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD[1]

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji AD[2]

Alexander hastalığı; beyindeki beyaz cevheri etkileyen, psikomotor gerileme, *megalensefali*, gelişimsel gecikme, yaygın spastisite ve nöbetlere neden olan nadir görülen, otozomal dominant geçişli ölümcül bir hastalıktır. Bu olguda, ileri derecede skolyozun cerrahi olarak düzeltildiği *Alexander* hastalığı olan 11 yaşında bir kadın hastanın anestezi yönetimini tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Aralarında akrabalık bulunmayan ve herhangi bir ailesel nörolojik bozukluğu olmayan ebeveynlerin ilk çocuğu olan olgumuz, normal spontal vajinal doğum ile miadında doğmuş. Boyu ölçülemedi, vücut ağırlığı 24,5 kg (10-25 persentil) idi. Hastanın beyin MR görüntülemesi, *Alexander* hastalığı ile uyumluydu ve lökodistrofik frontal beyaz cevher dejenerasyonu mevcuttu, genetik testlerle de tanı doğrulanmıştı. Olguya prosedürün doğası gereği genel anestezi planlandı, hasta ve hasta yakınlarına uygulanılacak anestezi yöntemi hakkında detaylı bilgi verilip yazılı onam alındı. Preoperatif hemogram, biyokimya ve kanama diyatez testi sonuçları ve elektrokardiyogramı normaldi. Cerrahi öncesi olgumuza premedikasyon odasında 22 *Gauge* kanül ile damar yolu açıldı ancak herhangi bir ilaç uygulanmadan operasyon salonuna alındı. Elektrokardiyografi, *pulse* oksimetre, noninvaziv kan basıncı ve *end-tidal* CO_2 dahil olmak üzere standart anestezi monitörizasyonu uygulandı. Nöromonitörizasyon ile izlenecek olgu için total intravenöz anestezi (TİVA) planlandı. Üç dakika %100 oksijen ile preoksijenasyon sonrası hemodinamik parametreleri stabil olan hastanın, *fentanil* 1 mcg/kg, *propofol* 3 mg/kg, *roküronyum* 0,6 mg/kg ile indüksiyon sağlandıktan sonra video laringoskop eşliğinde, içinden kılavuz tel geçirilerek hokey sopası şekli verilmiş 5,5 numara spiralli tüp ile sorunsuz bir şekilde entübasyon gerçekleştirildi. Bilateral göğüs hareketlerinin izlenmesi, oskültasyon ve kapnograf ile tüp yeri doğrulandı.

İntraoperatif dönemde akciğer koruyucu ventilasyon stratejisi izlendi; pozitif ekspirasyon sonu basınç (PEEP) ve dakika tidal volüm 4-8 mL/kg, frekans 13/dk olarak ayarlandı. Genel anestezi idamesi %50 oksijen/hava, *remifentail* 0,05 mcg/kg/dakika ve *propofol* 5mg/kg/saat infüzyon hızı şeklinde sürdürüldü. Olguya 20 *Gauge* kanül ile ilave bir damaryolu sağlandı ve sol radiyal artere 22 *Gauge* kanül yerleştirilerk invaziv kan basıncı monitörize edildi ardından *prone* pozisyona çevrildi.

Olguya operasyon boyunca toplam 1 ünite eritrosit süspansiyonu, 2000cc Isolen-S verildi. Analjezi amacıyla morfin 0,5 mg/kg iv ve parasetamol 15 mg/kg iv. olarak uygulandı. Operasyon yaklaşık 7

saat sürdü, intraoperatif hemodinamik parametreler stabil seyretti. Olgu operasyon sonrası Pediatri Yoğun Bakım Ünitesi'ne transfer edildi ve 3 gün orada takip edildi. Servise transferinin 6. gününde hastaneden taburcu edildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ

Alexander hastalığının ilk tanımından bu yana, toplam 450'den az vaka bildirilmiştir. Ortalama yaşam beklentisi düşük olan bu hastalar genellikle spinal deformiteler ortaya çıkmadan kaybedilmektedir. *Ketamin* ve *Enfluran* gibi nöbet eşiğini düşüren anestezik ajanlardan kaçınılması; adrenal yetmezlik, aspirasyon pnömonileri, postoperatif hipotermi ve belirgin titreme ele alınması gereken problemlerdir

Sonuç olarak nöbet geçirme sıklığı fazla olan, faringeal kaslarda güçsüzlük, gastroözofageal reflü ve bunlara bağlı artmış aspirasyon riski bulunan *Alexander* Hastalığı olan olgularda, güvenli bir anestezi yönetimi için preoperatif dönemde detaylı anestezik değerlendirme, yakın takip ve cerrahi ekip ile işbirliği önem arz etmektedir.