

# Joubert Sendromlu Hastanın Skolyoz Cerrahisinde Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

Mehmet Bilhan Hayırlıoğlu<sup>1</sup>, Banu Gökay Vural<sup>2</sup>, Müzeyyen İyigün<sup>3</sup>, Tayfun Güler<sup>4</sup>

Acıbadem Üniversitesi, Atakent Hastanesi, İstanbul, Türkiye

Mehmet Bilhan Hayırlıoğlu, Uzm. Dr.  
Banu Gökay Vural, Uzm. Dr.  
Müzeyyen İyigün, Uzm. Dr.  
Tayfun Güler, Prof. Dr.

## ÖZET

Joubert Sendromu, hipotoni, anormal solunum paterni ve göz hareketleri, ataksi, psikomotor gelişme geriliği gibi nörolojik bulgularla karakterize, otozomal resesif geçişli nadir görülen nörolojik bir hastalıktır. Kranial magnetik rezonans görüntüleme serebellar vermis hipoplazisinin neden olduğu molar diş görüntüsü nöroradyolojik tanı kriteridir. Hastalarda erken gelişme dönemindeki hipotoni nedeni ile skolyoz sıklıkla görülür. Bu yazıda Joubert sendromlu bir hastada skolyoz düzeltme operasyonu sırasında anestezi yönetiminiz sunulmaktadır.

**Anahtar sözcükler:** Joubert Sendromu, skolyoz, pediatrik anestezi, nörofizyolojik monitörizasyon, nöromonitörizasyon

## ANESTHETIC MANAGEMENT OF SCOLIOSIS SURGERY FOR A PATIENT WITH JOUBERT SYNDROME: A CASE REPORT

### ABSTRACT

Joubert Syndrome is a rare, autosomal recessive (AR) disorder characterized by neurologic findings as hypotonia, ataxia, psychomotor developmental delay, abnormal respiratory pattern and abnormal eye movements. Molar tooth sign caused by cerebellar vermis hypoplasia is a neuroradiologic diagnostic criteria in cranial magnetic resonance imaging (MRI). Scoliosis is common in these patients due to hypotonia during the early developmental period. In this article we presented our anesthesia management during scoliosis correction surgery in a patient with Joubert Syndrome.

**Keywords:** Joubert syndrome, scoliosis, pediatric anesthesia, neurophysiological monitoring, neuromonitoring

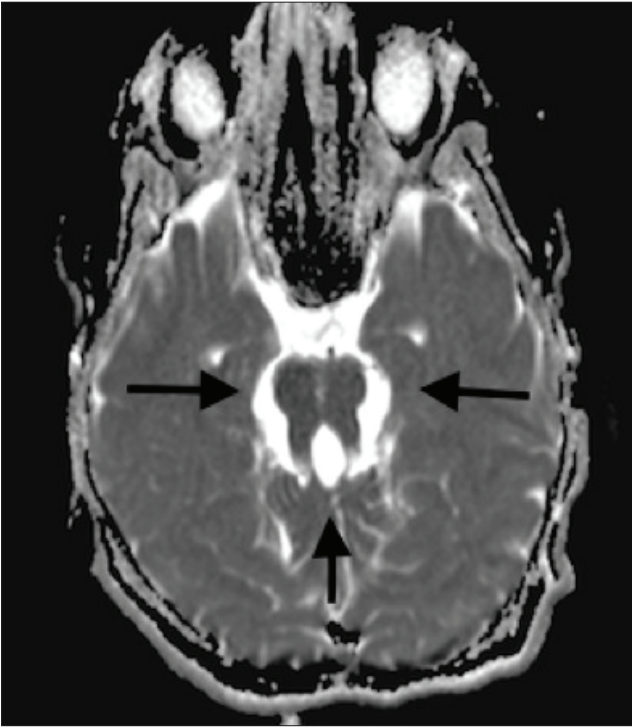
### İletişim:

Uzm. Dr. Mehmet Bilhan Hayırlıoğlu  
Acıbadem Üniversitesi, Atakent Hastanesi,  
İstanbul, Türkiye  
Tel: +90 212 404 47 25  
E-Posta: nahlib@hotmail.com

Gönderilme Tarihi : 24 Nisan 2017  
Revizyon Tarihi : 14 Mayıs 2017  
Kabul Tarihi : 15 Mayıs 2017

Joubert sendromu otozomal resesif geçişli nadir bir hastalıktır. Serebellar ve beyin sapı gelişme bozukluğu asıl patolojidir (1). Kranial manyetik rezonans (MR) görüntüleme serebellar vermis hipoplazisinin neden olduğu molar diş görüntüsü (Şekil 1) nöroradyolojik tanı kriteridir (2). Yenidoğan döneminde belirgin olan hipotoniye, anormal göz, dil hareketleri ve motor mental retardasyon eşlik eder (3). Erken dönemde periodik apne, takipne şeklinde gelişen anormal solunum paterni hastalığın seyrinde yoğun bakım takibi ve solunum desteği gerektirebilir. Dil büyük ve dışarıda olabilir. Maske ile zor ventilasyon ve zor entübasyon olasılığı yüksektir. İskelet sistemi anomalisi olarak değişik derecelerde skolyoz görülebilir (4–6).

Skolyoz cerrahisinin en korkulan komplikasyonu spinal kord hasarıdır. Cerrahi sırasında uygulanan nörofizyolojik monitörizasyon ile sinir dokusu bütünlüğü takip

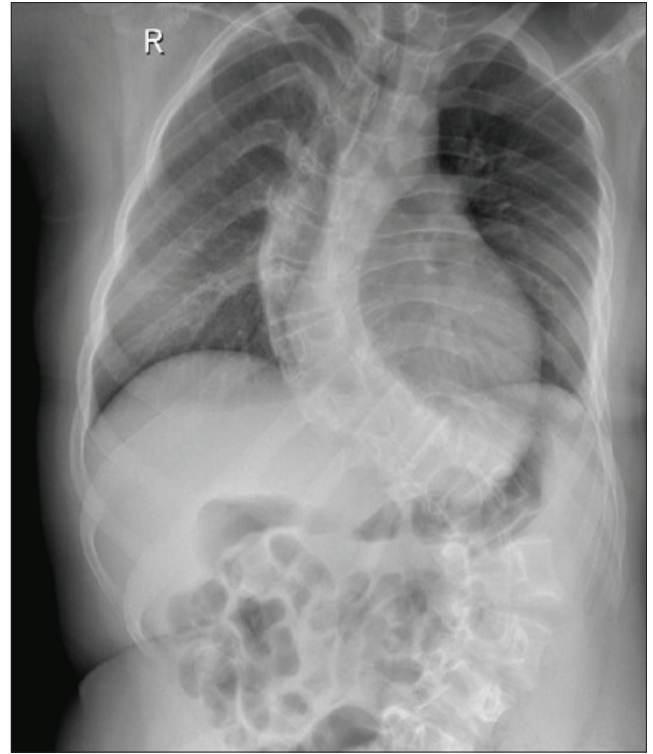


**Şekil 1.** Joubert Sendromunda nöroradyolojik tanı kriteri olan kranial manyetik rezonans görüntülemesinde molar diş görüntüsü.

edilerek oluşabilecek nöral hasarın engellenmesi amaçlanır. Anestezi yönetimi ve nöromonitörizasyon arasındaki ilişkinin cerrahi sonuçları etkileyebilme olasılığı bu tip cerrahilerde nöromonitörizasyonu en az etkileyecek anestezi yönteminin kullanılmasını zorunlu kılmaktadır.

### Olgu

Motor mental retarde, 6 yaşında, 45 kilo ağırlığındaki hasta, ailesinden bilgilendirilmiş onam alındıktan sonra skolyoz operasyonu için ameliyathaneye alındı (Şekil 2). Oral midazolampremedikasyonu sonrasında intravenöz propofol ( $2 \text{ mg kg}^{-1}$ ) ve fentanil ( $2 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1}$ ) ile anestezi indüksiyonu yapıldı. İntravenöz, bolusremifentanil ( $1 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1}$ ) ile kas gevşetici kullanılmadan orotrakeal entübasyon uygulandı. Anestezi idamesi, propofol ( $6\text{--}10 \text{ mg kg}^{-1} \text{ sa}^{-1}$ ) ve remifentanil ( $0,1\text{--}0,3 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1} \text{ dk}^{-1}$ ) infüzyonu ile sağlandı. Hemodinamik izlem için, sağ radyal arter ve sağ internal juguler ven kateterize edildi. Nöromonitörizasyon sırasında oluşabilecek dil ve diş hasarını engelleyici aparatlar ağız içine yerleştirildi. Nöromonitörizasyon elektrotları, idrar sondası ve ısı probu yerleştirildikten sonra hastaya pron pozisyon verildi. Nöromonitörizasyon başlatıldı. Cerrahi işlem (posterior enstrümantasyon) süresince hemodinamik olarak herhangi bir sorunla karşılaşılmadı. Operasyon sonunda ekstübe edilen hasta yakın takip amacıyla yoğun bakıma transfer edildi.



**Şekil 2.** Joubert Sendromunda sıklıkla görülen skolyoz.

### Tartışma

Joubert sendromundaki hipotoni nedeni ile oluşan skolyoz bu hastalarda düzeltme operasyonlarını zorunlu kılar. Bu tip operasyonlarda sinir hasarı görülme insidansı  $\%0,25\text{--}3,2$ 'dir (7). Nörolojik hasar; direkt bası, spinal kordun gerilmesi ve kan akımının azalması gibi nedenlerle oluşabilir. Wake up testi ve nörofizyolojik monitörizasyon, oluşan hasarın erken fark edilip önlenmesi açısından değerli yöntemlerdir. Kooperasyon güçlüğü bulunan hastalarda wake up testi uygulanamaz. Sadece spinal motor fonksiyonları göstermesi, duysal yol hakkında bilgi vermemesi, hasarın cerrahinin hangi aşamasında oluştuğuna dair yetersiz kalması, test sırasında istenmeyen ekstübasyonların olabilmesi günümüzde wake up test kullanımını azaltmaktadır (8).

Nörofizyolojik monitörizasyon sırasında somatoduysal uyarılmış potansiyeller (SEP), motor uyarılmış potansiyeller (MEP) ve elektromiyelogram (EMG) kullanılarak sinir ileti yollarının bütünlüğü kontrol edilir. SEP monitörizasyonunda periferik sinirin (genellikle posterior tibial sinir) uyarılması sonrasında epidural ve kortikal elektrotlardan algılanan yanıt değerlendirilir. MEP monitörizasyonunda ise transkranyal elektriksel motor korteks uyarılarının epidural seviyede veya kaslarda oluşturduğu kas aksiyon potansiyeli takip edilir (9).

Nörofizyolojik monitörizasyon uygulanan hastalarda kullanılan anestezi yöntemi önemlidir (10). Volatil ajanlar ve propofol, SEP ve MEP'i doza bağımlı olarak azaltırlar. Volatil ajanların propofole göre SEP'leri daha fazla bastığı bilinmektedir ancak son dönemde her iki yöntemin anestezi derinliği gözetilerek nöromonitörizasyon uygulanan hastalarda güvenle kullanılabilmesine dair yayınlar artmaktadır (11). Biz hastamıza propofol ve remifentanil kullanarak total intravenöz anestezi (TİVA) uygulamayı tercih ettik. Nöromusküler iletiyi bloke eden ajanlar SEP'ler üzerinde olumsuz etki oluşturmazken MEP'lerin kas yanıtlarını ve EMG ölçümlerini engellerler. Bu nedenle nöromonitörizasyon uygulanan hastalarda anestezi indüksiyonu ve endotrakeal entübasyon sonrasında nöromusküler iletiyi bloke edici ajanlar kullanılmaz. Günümüzde rokuronyum'un etkisini tamamen geri döndürebilen sugammadex gibi bir ilacın varlığı, entübasyon sonrasında nöromusküler iletiyi tam olarak geri döndürme imkanı verdiği için nöromonitörizasyon yapılacak hastalarda entübasyon öncesinde rokuronyum kullanılıp entübasyon sonrasında sugammadex kullanılarak sinir kas iletişi entübasyon öncesi döneme döndürülebilir. Biz hastamızda kas gevşetici kullanmadan entübasyon uygulamayı tercih ettik.

## Kaynaklar

1. Joubert M, Eisenring JJ, Robb JP, Andermann F. Familial agenesis of the cerebellar vermis. A syndrome of episodic hyperpnea, abnormal eye movements, ataxia, and retardation. *Neurology* 2011;76:1837. [CrossRef]
2. Maria BL, Quisling RG, Rosainz LC, Yachnis AT, Gitten J, Dede D, Fennell E. Molar tooth sign in Joubert syndrome: clinical radiologic, and pathologic significance. *J Child Neurol* 1999;14:368-76. [CrossRef]
3. Saraiva JM, Baraitser M. Joubert syndrome: A review. *Am J Med Gen* 1992;43:726-31. [CrossRef]
4. Maria BL, Boltshauser E, Palmer SC, Tran TX. Clinical features and revised diagnostic criteria in Joubert syndrome. *J Child Neurol* 1999;14:583-90. [CrossRef]
5. Kumandas S, Akcakus M, Coskun A, Gumus H. Joubert syndrome: Review and report of seven new cases. *Eur J Neurol* 2004;11:505-10. [CrossRef]
6. Brancati F, Dallapiccola B, Valente EM. Joubert Syndrome and related disorders. *Orphanet J Rare Dis* 2010;5:20. [CrossRef]

Joubert sendromlu hastalardaki büyük dil boyutları MEP ölçümleri sırasında dil ve diş hasarı olasılığını arttırmaktadır. Hastanın molar dişleri arasına ısıрма engelleyici aparatlar yerleştirilerek bu tip komplikasyonlar engellenebilir. Ayrıca pron pozisyonunda oluşabilecek göz ve sinir basısına karşı önlemler unutulmamalıdır.

Opioid ajanların nöromonitörizasyona olumsuz etkileri bulunmamaktadır ancak Joubert sendromlu hastalarda serebellar vermis ve beyin sapı gelişimindeki bozukluk nedeni ile özellikle opioid ajanlara karşı duyarlılık söz konusudur. Uzun etkili ve zaten bozuk olan solunum paterni üzerine olumsuz etkileri olabilecek opioid ajanlar bu hastalarda çok daha dikkatli kullanılmalıdır. Dakikalar içinde sona eren kısa etki süresi, volatil ajan ve propofol gereksinimini azaltması, spinal deformite operasyonlarında istenen kontrollü hipotansiyon için uygun bir ajan olması remifentanili tercih edilen opioid ajan haline getirmektedir (12,13).

## Sonuç

Joubert sendromlu hastalara anestezi uygulamalarında cerrahinin kendine has özellikleri dışında bu sendroma ait özellikler de dikkate alınmalı ve komplikasyonlardan kaçınmak için hastalar postoperatif dönemde de yakın takip edilmelidir.

7. Yang J, Huang Z, Shu H, Chen Y, Sun X, Liu W, et al. Improving successful rate of transcranial electrical motor-evoked potentials monitoring during spinal surgery in young children. *Eur Spine J* 2012;21:980-4. [CrossRef]
8. Glover DC, Carling PN. Neuromonitoring for Scoliosis Surgery. *Anesthesiology Clin* 2014;32:101-14. [CrossRef]
9. Padberg AM, Wilson-Holden TJ, Lenke LG, Bridwell KH. Somatosensory and motor-evoked potential monitoring without a wake-up test during idiopathic scoliosis surgery. An accepted standard of care. *Spine* 1998;23:1392-400. [CrossRef]
10. Sloan TB, Heyer EJ. Anesthesia for intraoperative neurophysiologic monitoring of the spinal cord. *J Clin Neurophysiol* 2002;19:440-3. [CrossRef]
11. Gibson PR. Anaesthesia for correction of scoliosis in children. *Anaesth Intensive Care* 2004;32:548-59.
12. Castanelli DJ, Splinter WM, Clavel NA. Remifentanil decreases sevoflurane requirements in children. *Can J Anesthesiology* 2005;52:1064-70. [CrossRef]
13. Jurgens S, Krishna M. Low dose remifentanil infusions for major spinal surgery. *Anesthesia* 2002;57:724-5. [CrossRef]