



Olgu Sunumu/Case Report

Nörofibromatozisli bir olguda anestezi yaklaşım

Anesthetic approach in a patient with neurofibromatosis

Nilay Taş*, Sinan Yılmaz

Artvin Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji Kliniği, Artvin

MAKALE BİLGİLERİ

Makale Geçmişi:

Geliş 25 / 03 / 2009

Kabul 10 / 12 / 2009

*** Yazışma Adresi:**

Nilay Taş
Artvin Devlet Hastanesi,
Ameliyathane, Artvin
e-mail: drnil.anest@hotmail.com

Anahtar Kelimeler:

Nörofibromatozis
Zor Hava Yolu
Nörofibromlar
Rejyonel Anestezi
Multisistemik Tutulum

Key Words :

Neurofibromatosis
Diffuculty Airway
Neurofibromas
Regional Anesthesia
Multisystemic Influence

ÖZET

Nörofibromatozis, genetik ve multisistemik bir hastalıktır. Nörofibromatozis tip 1 (NF1) ve nörofibromatozis tip 2 (NF2) olmak üzere iki formu bulunur. NF1; yaygın nörofibromlar ve café au lait lekeleri ile karakterizedir. Santral sinir sistemini, hava yollarını, akciğer parankimini ve göğüs kafesini tutabilir. Bu grup hastalarda multisistemik tutulmadan dolayı anestezi uygulaması özellik taşır. Nörofibromlar üst hava yollarını tıkayabilir ve rejyonel anestezi sırasında spinal iğne deliğini kapatabilir. Burada hematurisi olan benign prostat hipertrofi bir erkek hastadaki anestezi yaklaşımımızı sunmak istedik.

J. Exp. Clin. Med., 2009; 26:202-205

ABSTRACT

Neurofibromatosis is a multisystemic and genetically inherited disease. Two types are defined; Neurofibromatosis type 1 (NF 1) and Neurofibromatosis type 2 (NF2). NF 1 is characterized by neurofibromas and café au lait spots. Central nervous system, airways, lung parenchyma and thorax might be affected. Because of the multisystemic influence, anesthetic management requires special care in this group. Neurofibromas may obstruct the upper airways and close the spinal needle puncture during regional anesthesia. Here, we want to present our anesthetic management to a male patient with haematuria due to hypertrophy of prostate gland.

J. Exp. Clin. Med., 2009; 26:202-205

© 2009 OMÜ Tüm Hakları Saklıdır.

1. Giriş

Nörofibromatozis, otozomal dominant geçiş gösteren genetik, multisistemik bir hastalık olup, iki ayrı formu tanımlanmıştır. Bunlar Von Recklinghausen hastalığı olarak da bilinen nörofibromatozis tip 1 (NF1) ve nörofibromatozis tip 2 (NF2)'dir. NF2, daha nadir görülmektedir. NF1 ise tüm vücutta yaygın nörofibromlar, café au lait lekeleri denilen kahverengi deri lekeleri, optik gliomalar, benign melanotik iris hamartomları (Lisch nodülleri) ile seyreden ve pek çok sistemin etkilendiği formdur. Hastalığın en önemli karakteristik bulgusu olan nörofibromlar birden fazla sistemi etkileyerek anestezi uygulamasını güçleştirebilir. Nörofibromlar üst hava yollarını tıkayabilir ve rejyonel anestezi sırasında spinal iğne deliğini kapatabilir. Bu nedenle bu hasta grubunda anestezi uygulaması özellik

taşımaktadır. Burada benign prostat hipertrofisi ön tanısı olup hematurisi nedeniyle acil şartlarda ameliyata aldığımız bir erkek hastadaki anestezi yaklaşımımızı sunmak istedik.

2. Olgu Sunumu

Tüm vücudunda yaygın nörofibromlar ve çok sayıda değişik boyutlarda café au lait lekeleri bulunan 76 yaşında, 60 kg erkek hasta, benign prostat hipertrofisi ve hematurisi nedeniyle acil şartlarda operasyona alındı (Şek.1).

Preoperatif dönemde bakılan TSH değeri 0,003 uIU/ml (0,35 - 4,94) iken, FT3 ve FT4 değerleri normal sınırlardaydı, ayrıca kalsiyum değerinin 8,3 mg/dl olması dışında da herhangi bir biyokimyasal anormalliği mevcut değildi. Hb değeri; 10,3 g/dl, PLT değeri ise; 183000/mm³ idi.

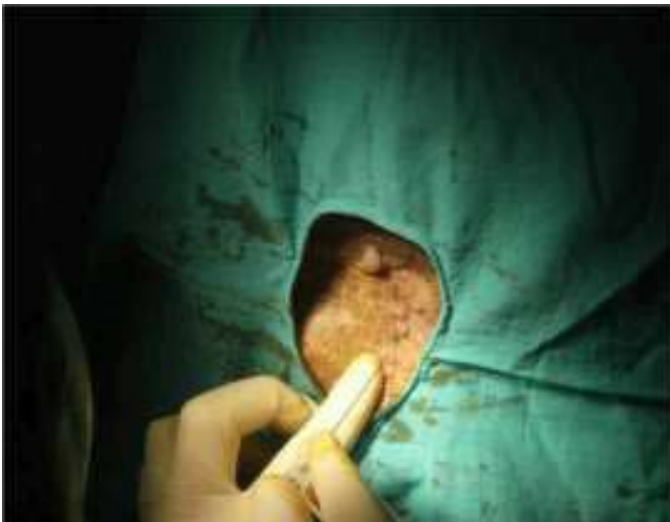


Şek. 1: Nörofibromlar.

Elektrokardiyografisinde nadir ventriküler ekstrasistoller bulunan hasta, zaman zaman tansiyon yüksekliği dışında herhangi bir hastalığı olmadığını ve hiçbir ilaç kullanmadığını belirtmişti. Yapılan sorgulama ve preoperatif değerlendirmesinde de önemli bir bulguya rastlanmayan hastanın öyküsünden birinci derece yakınlarında da bu tip bir hastalık olduğu öğrenilmişti. Ayrıca bir kez lokal anestezi ile katarakt cerrahisi geçirmesinin dışında da operasyon veya anestezi öyküsü yoktu.

Hastaya ameliyathaneye geldiğinde önce rutin monitörizasyonlar (EKG, pulse oksimetre, noninvaziv arter basıncı) uygulandı. Arteriyel basınç değeri 140/95 mmHg, kalp hızı 88/dk idi. El sırtı venlerinden birine 18 G kanülle damar yolu açılıp, ilk saatte 680 ml/saat, diğer saatlerde 280 ml/saat şeklinde izotonik sodyum klorür infüzyonuna başlandı. Yüz maskesi ile 3 L/dk'dan oksijen verildi. Ardından sağ yan pozisyon verilip gerekli arıtım ve örtümden sonra L3-4 spinal aralığından 27 gauge spinal iğne ile 3,0 cc %0,5lik hiperbarik bupivakain verilerek spinal anestezi uygulandı (Şek. 2).

Sensoriyal blok seviyesi pinprick testi ile T7-8, motor blok ise Bromage skalasına göre 2 olarak tespit edildi. Yaklaşık 20 dk. sonra operasyon başlayınca, hastanın



Şek. 2: Spinal blok uygulaması.

ağrı duyduğunu söylemesi üzerine genel anesteziye geçme kararı alındı. 7mg/kg dozda tiyopental uygulamasını takiben 5 numaralı laryngeal maske yerleştirilerek hastaya genel anestezi verildi (Şek. 3).

Toplam akım 4 L/dk olmak üzere %50 O₂ + %50 N₂O karışımına %2.0 konsantrasyonda sevofluran eklenerek idameye geçildi (Şek. 3). 1 saat süren operasyonun sonunda hasta sorunsuz olarak uyandırıldı ve derlenme odasındaki takibinin ardından servisine gönderildi. Hastada operasyon süresince hemodinamik açıdan bir problem tespit edilmedi. Sistolik arteriyel basınç ve diyastolik arteriyel basınç değerleri 120/70mmHg - 140/90mmHg arasında, nabız değeri ise 85-95/dk civarında seyretti. Postoperatif dönemde de nörolojik ve anestezi açıdan herhangi bir komplikasyon gözlenmedi. Hastanın peroperatif olarak hemodinamik açıdan anormal seyreden bir değeri olmadı, hipertansif atak gözlenmedi.



Şek. 3: Laryngeal maske uygulaması.

3. Tartışma

Nörofibromatozis, 2 tipi mevcut olan sistemik bir hastalıktır. NF Tip1 otozomal dominant geçen formu olup % 100'e yakın oranda erişkinlerde görülür. (Katar ve ark., 2004; Çamsarı ve ark., 2006). Nörofibromlar hastalığının majör özelliklerindedir ve ileri derecede invaziv olup kas, kemik ve visserayı da tutabilirler. (Kaymak ve ark., 2004) Nörofibromatozis multisistemik bir hastalıktır ve bu grup hastalarda anestezi uygulaması dikkat gerektirir. Anestezi yönetiminde mevcut sistemik anomalilerden dolayı güçlüklerle karşılaşılabilir ve hastanın anesteziye vereceği hemodinamik yanıtlarda da farklılıklar olabilir.

NF1 hava yollarını, akciğer parankimini ve göğüs kafesini tutabilir. (Çamsarı ve ark., 2006) Torasik belirtiler; nörofibromlar, interstisyel akciğer hastalığı, kostal deformasyonlar ve kifoskolyoz olarak sıralanabilir. Frenik sinir köklerinin tutulumu nedeniyle bilateral diyafragmatik paralizi gelişimi bildirilmiştir. (Hassoun ve ark., 2000; Çamsarı ve ark., 2006). Bu nedenle hastalarda hem genel anestezi hem de rejyonel anestezi sırasında güçlüklerle karşılaşılma olasılığı artmakta olup, NF1 tanısı olan hastalarda

preoperatif dönemde respiratuar sistemin ayrıntılı olarak değerlendirilmesi zorunludur. Hastalığın kardiyovasküler tutulumunda ise hipertansiyon ön plandadır ve feokromositoma genel popülasyona oranla nörofibromatozis'te daha fazla görülmektedir. Bu grup hastalarda özellikle indüksiyon ve ekstübasyon aşamaları hipertansif kriz açısından en tehlikeli periyotlar olarak düşünülmeli, anestezi uygulaması sırasında kardiyovasküler stabilitenin devamını sağlamak ise en önemli amaç olmalıdır. Ayrıca aort koarktasyonu, kardiyomiopati ve renovasküler hastalıklar da sık görülmektedir. (Hirsch ve ark., 2001)

Nörofibromatozis Tip 1'li hastalarda kifoz, skoloz gibi iskelet anomalileri varlığının yanı sıra spinal kordda ve sinir köklerinde nörofibromlar, hidrosefali ve psödoartroz görülebilir. (Hirsch ve ark., 2001, Crawford ve ark., 2007). İskelet anomalileri hem genel anestezi hem de rejyonel anestezi uygulamalarında önemli zorluklara yol açabilir.

Karakteristik bulgu olan nörofibromlar, orofarinks ve larinkste de bulunarak hava yolu obstrüksiyonuna sebep olabilir. Bu durumda hava yolu yönetiminde, laringoskopi ve entübasyonda zorluk çıkması muhtemeldir. Von Recklinghausen nörofibromatozisli bir hastada dil tabanındaki nörofibromlar nedeniyle ciddi üst havayolu obstrüksiyonu gözlemlenmiştir ve bu hastada anestezi indüksiyonun takiben acil krikotiroidotomi gereksinimi doğmuştur. Öksürük, wheezing ve dispne semptomları olan hastalarda hava yolunu tıkayan nörofibromların varlığı akla gelmelidir. Hastalarda görülebilen mandibuler anomaliler ve makroglossi de havayolu yönetimini zorlaştıran diğer etkenlerdir. (Crozier ve ark., 1987; Hirsch ve ark., 2001; Irion ve ark., 2008).

Nörofibromatozisli hastalarda uygun anestezi yöntemine karar verebilmek, dikkatli bir sistemik değerlendirmeyi gerektirir. Bunun için öncelikle havayolu değerlendirilmesi yapılmalı, ardından solunumsal, kardiyovasküler ve santral sinir sistemi tutulumları ile vertebra anomalilerinin varlığı tespit edilmelidir. Kranial veya spinal tutulum olabileceği ve rejyonel anestezinin asemptomatik hastalarda mevcut nörolojik durumu bozabileceği düşünüldüğünde, genel anestezi tercih edilecek yöntem olarak görülebilir. Ancak bu durumda özellikle orofarinks ve larinkste yerleşimli nörofibromlardan dolayı güç entübasyon olasılığı ve multisistemik tutulum nedeniyle hemodinamik açıdan stabil bir anestezi sağlamanın zor olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Diğer taraftan nörofibromatozisli hastalarda süksinilkolin ve nondepolarizan nöromusküler bloker ajanlara da değişken duyarlılık söz konusu olabilmektedir. Her ne kadar nöromusküler blokerlere karşı anormal cevap riski minimal olarak belirtilmiş ise de halen nörofibromatozisli hastalarda anestezi uygulaması sırasında periferik sinir stimülatörü yoluyla rutin nöromusküler monitörizasyon yapılması önerilmektedir (Richardson ve ark., 1996; Hirsch ve ark., 2001).

Spinal blok nörofibromatozisli hastalarda vertebra anomalileri nedeniyle oldukça zordur. Dounas ve ark., (1995) CT taramaları ve klinik araştırmaları sonucunda spinal kordda negatif nörofibrom varlığını tespit ettikleri bir gebe hastada başarılı epidural anestezi uygulamışlardır. Esler ve ark., (2001) ise daha önceden tanı konmamış bir NF1 hastasına acil olarak doğum ağrısını gidermek amacıyla uyguladıkları epidural analjezi sırasında zorlukla karşılaştıklarını ve hastada epidural hematoma geliştiğini bildirmişlerdir. Nöroaksiyal anestezide güvenlik, nörofibromların iğne açıklığını kapatabilme riski ve kifoskolyoz nedeniyle sınırlıdır ve teknik olarak da uygulama çok zordur (Şahin ve ark., 2003). Santral sinir sisteminde nörofibromların olmadığına ispat edilmesinden sonra nöroaksiyal anestezi endikasyonu koymanın doğru olduğu konusunda fikir birliği mevcuttur (Sakai ve ark., 2005).

Biz bu olguda, nörofibromatozis hastasında karşılaşılma ihtimali yüksek olan güç entübasyon olasılığını düşünerek hastamıza öncelikle spinal blok uygulamayı uygun gördük. Olgumuzun daha önceden yapılan muayenesinde orofaringeal yapılarında gözle görülebilen yerlerde nörofibromlar bulunmamaktaydı ve TM mesafesi ~ 6 cm, Mallampati sınıflaması ise Class II'ye uymaktaydı. Hastamızda preoperatif dönemde bölümünün uzmanı mevcut olmadığı için indirekt larinks muayenesi yapılamamıştı ve ayrıca hastanemizde MR cihazı da bulunmamaktaydı. Ameliyat başladığı zaman hastanın ağrı duyduğunu ifade etmesi üzerine genel anestezi uygulamasına geçmeye karar verdik. Hastanemizin büyük merkezlere uzak oluşu ve güç entübasyon olasılığına karşılık, elimizde mevcut bulunan malzemeler ile sıkıntı yaşanabileceğini düşünerek hastamıza laringeal maske yerleştirmeye karar verdik. Başarı bir laringeal maske uygulamasının ardından operasyon sorunsuz olarak sürdürüldü ve bir saat sonra operasyon sonlandığında hasta anesteziden uyandırıldı. Hastamız preoperatif olarak hemodinamik açıdan oldukça stabil bir dönem geçirdi, hipertansif atağı olmadı ve kardiyovasküler bulgular açısından durumu stabildi. Bu durum bizi hastanın feokromositoma ile ilişkili olabileceği düşüncesinden uzaklaştırdı. Nörofibromatozis hastalarında başarı spinal blok uygulamaları bildirilmiş olmasına rağmen, spinal kordda nörofibromların var olabileceği spinal blokta başarısızlık olabileceğini de düşündürmelidir. Multisistemik bir hastalık oluşu nedeniyle Nörofibromatozisli hastalarda tüm anestezi yöntemleri dikkatli bir şekilde uygulanmalıdır ve bu tip hastalar anestezi açısından özelliği olan hastalar grubuna dahil edilmelidir.

Sonuç olarak; nörofibromatozisli bir hastada rejyonel anestezi veya genel anestezi yöntemleri arasında karar verirken hastanın göreceği yarar göz ardı edilmemelidir, mevcut olanaklar gözden geçirilmeli ve preoperatif dönemde tam bir sistemik değerlendirme yapılmalıdır. Spinal kordun preoperatif değerlendirilmesi, nöroaksiyal anestezi yönündeki kararı; hastanın mevcut hemodinamik durumu

ve multisistemik tutulum özellikleri ise genel anestezi yönündeki kararı etkiler. Uygulanacak anestezi yönteminde karar ne olursa olsun, bu hastalarda güç entübasyon olasılığının yüksek olduğu düşünülerek havayolu güvenliği ni sağlayacak tüm hazırlıklar yapıldıktan sonra planlanan anestezi uygulamasına geçilmelidir.

Kaynaklar

- Crawford, A.H., Herrera-Soto, J., 2007. Scoliosis associated with neurofibromatosis. *Orthop. Clin. North Am.* 38, 553-562.
- Crozier, W.C., 1987. Upper airway obstruction in neurofibromatosis. *Anaesthesia.* 42, 1209-1211.
- Çamsarı, G., Gür, A., Özkan, G., Bakan, N.D., Zengin, F., Külçü, A. 2006. Nörofibromatoziste torasik bulgular. *Tüberküloz ve Toraks Derg.* 54, 267-272.
- Dounas, M., Mercier, F.J., Lhuissier, C., Benhamou, D., 1995. Epidural analgesia for labour in a parturient with neurofibromatosis. *Can. J. Anaesth.* 42, 420-422.
- Esler, M.D., Durbridge, J., Kirby, S., 2001. Epidural haematoma after dural puncture in a parturient with neurofibromatosis. *British J. Anaesth.* 87, 932-934.
- Hassoun, P.M., Celli, B.R., 2000. Bilateral diaphragm paralysis secondary to central von Recklinghausen's disease. *Chest*; April. 117, 1196-1200
- Hirsch, N.P., Murphy, A., Radcliffe, J.J., 2001. Neurofibromatosis: Clinical presentations and anesthetic implications. *British J. Anaesth.* 86, 555-564.
- Irion, K.L., Gasparetto, T.D., Marchiori, E., Hochegger, B., Rubin, A.S., 2008. Neurofibromatosis type 1 with tracheobronchial neurofibromas: case report with emphasis on tomographic findings. *J. Thorac. Imaging.* 23, 194-196.
- Katar, S., Ecer, S., Kervancıoğlu, M., Yaramış, A., Özbek, M.N., Devocioğlu, C., 2004. Nörofibromatozisli dört olgunun değerlendirilmesi. *Dicle Tıp Derg.* 31, 42-47.
- Kaymak, Y., Yüksel, N., Karabulut, A., Ekşioğlu, M., 2004. Nörofibromatozis: Olgu Sunumu. *Türkiye Klinikleri J. Med. Sci.* 24, 702-706.
- Richardson, M.G., Setty, G.K., Rawoof, S.A., 1996. Responses to nondepolarizing neuromuscular blockers and succinylcholine in VonRecklinghausen neurofibromatosis. *Anesth. Analg.* 82, 382-385.
- Sakai, T., Vallejo, M.C., Shannon, K.T., 2005. A parturient with neurofibromatosis type 2: anesthetic and obstetric considerations for delivery. *Int. J. Obstet. Anest.* 14, 332-335.
- Şahin, A., Aypar, Ü., 2003. Spinal anesthesia in a patient with neurofibromatosis. *Anesth. Analg.* 97, 1855-1856.