

# Nörofibromatozis Tip 1 Tanılı Gebede Elektif Sezaryen Operasyonunda Spinal Anestezi Yönetimi

## Spinal Anesthesia Method for Elective Cesarean Section in a Pregnant Woman Diagnosed with Neurofibromatosis Type 1

Gülçin AYDIN<sup>1</sup>, Cemile DAYANGAN SAYAN<sup>2</sup>, İsmahan Gül ÖZBAYRAK<sup>1</sup>, Ferda  
YAMAN<sup>1</sup>, Işın GENÇAY<sup>1</sup>, Selim ÇOLAK<sup>1</sup>, Ünase BÜYÜKKOÇAK<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, KIRIKKALE

<sup>2</sup>Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Doğum ve Hastalıkları Anabilim Dalı, KIRIKKALE

### ÖZET

Nörofibromatozis Tip 1 (NF-1) ektodermal ve mezodermal dokulardaki yaygın etkileri nedeniyle otozomal dominant geçiş gösteren kalıtsal bir hastalık grubudur. Periferik sinirlerde multipl nörofibromlar ile karakterize olan hastalıkta kutanöz pigmente lekeler (café au lait spots) mevcuttur. Bu nörofibromlar sadece sinir sisteminde değil, orofarinks ve larinkste de bulunarak laringoskopi ve endotrakeal entübasyonu zorlaştırabilir. Bu olgu sunumuyla NF-1 tanılı gebe kadında elektif sezaryen operasyonunda spinal anestezi uygulamamızı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Nörofibromatozis tip 1, spinal anestezi, sezaryen

### ABSTRACT

Neurofibromatosis Type 1 (NF-1) refers to group of hereditary diseases transmitted in an autosomal dominant pattern due to the wide spread effects on the ectodermal and mesodermal tissues. Cutaneous pigmented spots (café au lait spots) are present in the disease, which is characterized by multiple neurofibromas in the peripheral nerves. Such neurofibromas may present not just in the nervous system, but also in the oropharynx and larynx, laryngoscopy and endotracheal intubation may be challenging. We aimed to present the spinal anesthesia practice for elective cesarean section in a pregnant women diagnosed with NF-1.

**Keywords:** Neurofibromatosis type 1, spinal anesthesia, cesarean section

### GİRİŞ

Nörofibromatozis otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Nörofibromatozis Tip-1 (NF-1) ve Nörofibromatozis Tip-2 (NF-2) olmak üzere iki gruba ayrılmıştır. NF-1 en yaygın görülen tip olmak üzere, insidansı 1:2500'dür. Histolojik ve klinik olarak 3 tipi mevcuttur; kutanöz, nodüler ve pleksiform. Kutanöz nörofibromlar % 95' den fazla hastada dermisten kaynaklanan benign tümördür. Nodüler nörofibromlar periferik sinirlerden köken alır ve çok büyüktürler.

Pleksiform nörofibromlar ise NF-1'in karakteristik lezyonudur, periferik sinirleri ve onu çevreleyen dokuyu infiltre edebilir (1). Nörofibromatozis vakaları 16. Yüzyıl başlarında rapor edilmeye başlanmıştır (2). Hastalığın ortaya çıkışı ilk yazılı çalışma ile 1849 yılında Prof. Dr. Dublin ve Robert W. Smith (3) tarafından yapılmış olup, tümör orjininin doku etrafındaki küçük sinirlerle bağlantılı olduğunu göstermişlerdir (4).

NF-1 ilk defa Freiderich Von Recklinghausen tarafından 1882 yılında tanımlanmış olup hastalığın karakteristiği olan tümörün sinir dokusu etrafından kaynaklandığı bildirilmiştir. NF-1 geni 17. kromozom üzerinde bulunur. Bu gen 350 kb genomik DNA içerir ve bu kodlanmış protein 2818 adet aminoasit içerir (5). Bu protein nörofibromin olarak isimlendirilir ve tümör supressor olarak görev görür. NF gen üzerindeki mutasyonlar sonucunda bu hastalığa özgü geniş varyasyonlu tümörler açığa çıkmaktadır (6). NF-1'li gebelerde anestezi ilişkili maternal ölümlerin başlıca nedeni zor havayoludur. Nörofibromların dil, farinks ve larinkste olması entübasyonu engelleyebilir. Anestezist havayolu muayenesini dikkatli bir şekilde yapmalıdır (7). Rejyonel anestezide artmış kanama riski, hematoma ve artmış intrakranial basınç riski olmasına rağmen beyin Bilgisayar Tomografi (BT) ve Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ile spinal nörofibrom saptanmayan hastalarda başarılı spinal anestezi vakaları rapor edilmiştir (8). Biz bu olgu sunumuyla elektif sezaryen vakasında yapılan spinal anestezi tekniğini literatürler eşliğinde tartışarak sunmayı amaçladık.

## OLGU

28 yaşında, 68 kg ağırlığında ve 150 cm boyundaki 38 haftalık gebeye Kadın Doğum Kliniği tarafından elektif sezaryen operasyonu planlandı. Hastanın ilk gebeliği olduğu, daha önce anestezi almadığı, 10 yıl önce NF-1 tanısı konulduğu, ek hastalığının olmadığı, ilaç kullanımının ve herhangi bir ilaca alerjisinin olmadığı preoperatif vizitte belirlenmişti. Fizik muayenesinde kısa boyun, maksillanın belirgin öne çıkıklığı ve kifoskolyozu mevcuttu. Ekstremitelerinde herhangi bir kısıtlılık yoktu. Kardiyovasküler, solunum ve nörolojik sistem muayeneleri normaldi. Vücudunda çapları 2 cm'yi bulan 5-6 adet café au lait makülleri, sırt ve lumbal bölgedeki nörofibromlar ve yüz ve sırt bölgesinde yaygın çilleri vardı (Resim 1).



Resim 1: Nörofibromatozisli olguda cilt bulguları

Hastanemizde düzenli olmasa da Dermatoloji Anabilim Dalı tarafından aralıklı takiplerinin yapıldığı, 3 yıl önce sol gözünde Lish nodülü görülmesi ve takiplerinde nodülün kaybolması üzerine Göz Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından 6 aylık kontrollere çağırılmıştır. Nörolojik tutulumu olmayan hasta kendi isteğiyle kraniyal ve periferik sinir tutulumları için ileri tetkikler yaptırmamıştır. Tam kan ve biyokimyasal değerleri normal olan hasta Amerikan Anestezistler Derneğinin (ASA) sınıflamasına göre ASA-2 risk grubunda kabul edilmiştir. Operasyon odasına alınan hastaya kalp atım hızı (KAH), noninvaziv kan basıncı (TA), periferik oksijen satürasyonu (SpO<sub>2</sub>) monitorizasyonu yapıldı. Preoperatif TA: 130/70, KAH: 75/dk ve SpO<sub>2</sub>:%98 olarak kaydedildi. 18 ve 20 gauge intraket ile her iki el üzerinden intravenöz damar yolları açılarak 15-20 dakikada 70 ml/kg ringer laktat infüzyonu yapıldı. Gerekli hazırlık ve alan temizliği yapıldıktan sonra oturur pozisyonda, L<sub>4-5</sub> interspinöz aralıktan 25 gauge spinal iğne ile ilk girişimde intratekal aralığa girildi. BOS akışı gözlemlendikten sonra 9 mg hiperbarik bupivakain 15 sn'de verildi. Supin pozisyona alındıktan sonra hastaya 4 lt/dk nazal O<sub>2</sub> verildi. Motor blok tam sağlanınca ve sensoryal blok T<sub>4</sub> seviyesine gelince idrar sondası takılıp cerrahiye başlandı. Operasyonun 7. Dakikasında baş geliş pozisyonunda APGAR skoru 7 olan erkek bebek dünyaya geldi. 20 dakikada süren operasyon boyunca hemodinamik

parametreleri stabil seyretti ve inotrop ihtiyacı olmadı. Hasta sorunsuz bir şekilde servise gönderildi.

## TARTIŞMA

Moleküler genetikteki ilerlemelere rağmen NF-1 'in tanısı hala Dünya Sağlık Örgütü'nün 1987' de geliştirmiş olduğu konsensustaki klinik kriterlere göre konmaktadır (Tablo 1). "Cafe au lait makülü" düzgün sınırlı, homojen, koyu kahverengi, ortalama çapları erişkinde 2–5 cm, fakat 2 mm 'den -20 cm 'e kadar varyasyon gösterebilir. Genellikle doğumda vardır fakat peripubertal dönemde de vücutta artabilir (9). Olgumuzda çapları 2 cm'yi bulan 5-6 adet cafe au lait makül mevcuttu. NF-1 mezodermal ve ektodermal dokuları etkileyen yaygın fakomatoz karakterde bir hastalıktır (10,11). Trakeadaki nörofibromlar genellikle NF-1 ile ilişkili ve nadir görülen izole trakeal

tümörlerdendir (12,13). Bu hastalarda yaygın havayolu obstrüksiyonu, öksürükle beraber wheezing ve dispne havayolu yönetimini zorlaştırabilir (14). Üst havayolu nörofibromlarında BT görüntüleme yöntemi diagnostik olup kesin lokalizasyonu göstermektedir. BT görüntüsünde nörofibromlar genellikle hipodens veya izodens olup kas dokusundan ayrılmıştır ve kontrast iyot uygulamasından sonra heterojenite artışıyla karakterizedir (15,16). Bizim hastamızda disfoni, ses değişiklikleri, stridor, disfaji gibi sıkıntılar olmaması ve gebe olmasından dolayı BT görüntüleme yöntemi preoperatif dönemde yapılmamıştır. NF-1' li hastalarda anestezi tekniği seçimi dikkatli bir sistemik değerlendirme gerektirir. Havayolu yönetimi, respiratuar ve kardiyovasküler problemler, santral sinir sistemi sarmalı yapısı ve vertebral anomalilerden dolayı anestezi yöntem seçiminde zorlanılabilir (17).

**Tablo 1:** Nörofibromatozis Tanı Kriterleri

Dünya Sağlık Örgütü'nün 1987 'de geliştirmiş olduğu konsensusta NF için 7 kriter belirlenmiştir\*.

1. Puberte öncesi dönemde 5 mm'den geniş, puberte sonrası dönemde 15 mm'den geniş "café au lait" makülünün olması ve sayılarının 6 veya daha fazla sayıda olması
2. Herhangi bir tipte 2 veya daha fazla nörofibromun olması ya da 1 tane pleksiform nörofibromun olması
3. İnguinal ve koltuk altı bölgesinde çillerin olması
4. Optik gliomanın olması
5. 2 veya daha fazla Lisch nodülünün olması
6. Sfenoid displazi veya uzun kemiklerde psödoartrit ya da psödoartrit olmaksızın korteksinde incelmelerin olması
7. Birinci derece akrabalarında NF tanısının konmuş olması

\*Tanı için yukarıdakilerden 2 veya daha fazlası olmalıdır.

Nöroaksiyel anestezi cerrahi geçirecek sekelsiz NF-1'li gebe hastalarda başarılı bir şekilde gerçekleştirilmiştir (17,18). Bizim hastamızda spinal nörofibromların tanısı açısından hastanın reddetmesinden dolayı MRG yapılamadı, fakat 10 yıl önce NF-1 tanısı konması ve hastalığın seyriinde herhangi bir dalgalanma yaşanmaması ve herhangi bir sekelinin olmamasından dolayı spinal aksta devamlılık öngörülerek spinal

anesteziyi tercih ettik. Epidural anestezi ise yavaş bir şekilde cerrahi blok sağlarken, spinal anestezinin hızlı sempatektomisi karşısında bir alternatif olabilir (19). NF-1 hastalarında trakeobronşial sisteme bası yapan ve akciğer parankimindeki nörofibromlar, ciddi derecede skolyoz ve kifozla seyreden göğüs duvarı deformiteleri oldukça yaygındır (20,21). Bizim hastamızda kısa boyun ve kifoskolyozunun olması, maksillanın belirgin

öne çıkıklığı potansiyel hava yolu problemleri ve zor ventilasyon-zor entübasyonu beraberinde getireceği için genel anestezi düşünülmedi. İlk girişimde başarılı ile uygulanan spinal anestezi yöntemi ile operasyon yapıldı.

Sonuç olarak, NF-1 tanısı almış hastalarda zor ventilasyon-zor entübasyon ihtimali, rejyonal anestezi uygulamasında güçlük ve bütün yöntemlerde komplikasyon gelişebileceği göz önünde bulundurularak preoperatif değerlendirme ve fizik muayene eksiksiz yapılmalı, görüntüleme yöntemlerinden faydalanılmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Fox CJ, Tomajian S, Kaye AJ, Russo S, Abadie JV, Kaye AD. Perioperative Management of Neurofibromatosis Type 1. *The Ochsner Journal*. 2012, 12(2): 111-21.
2. Aldrovandi, Ulysses, Bartholomaeus Ambrosinus, and Marcus A. Bernia. *Monstrorum historia: cum paralipomenis historiae omnium animalium*. 1988.
3. Smith RW: A treatise on the pathology, diagnosis and treatment of neuroma. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1989; 245: 3-9.
4. Fulton JF: Robert W. Smith's description of generalized neurofibromatosis (1849). *New England Journal of Medicine* 1929; 200(26): 1315-17.
5. Li Y, O'connell P, Breidenbach HH, Cawthon R, Stevens J, Xu G, Neil S, Robertson M, White R, Viskochil D: Genomic organization of the neurofibromatosis 1 gene. *Genomics*. 1995; 25(1): 9-18.
6. Deimling A, Krone W, Menon AG: Neurofibromatosis type 1: Pathology, clinical features and molecular genetics. *Brain Pathology*. 1995, 5(2): 153-62.
7. Lee WY, Shin YS, Lim CS, Chung WS, Kim BM: Spinal anesthesia for emergency cesarean section in a preeclampsia patient diagnosed with type 1 neurofibromatosis. *Korean Journal of Anesthesiology*. 2013; 65(6 Suppl): S91-S92.
8. Sakai T, Vallejo M, Shannon K. A parturient with neurofibromatosis type 2: anesthetic and obstetric considerations for delivery. *International Journal of Obstetric Anesthesia* 2005, 14(4): 332-5.
9. Pemov A, Sung H, Hyland PL, Sloan JL, Ruppert SL, Baldwin AM, Boland JF, Bass SE, Lee HJ, Jones KM. Genetic Modifiers of Neurofibromatosis Type 1-Associated Café-au-Lait Macule Count Identified Using Multi-platform Analysis. *PLoS Genetics*. 2014, 10(10): e1004575.
10. Fortman BJ, Kuszyk BS, Urban BA, Fishman EK: Neurofibromatosis Type 1: A Diagnostic Mimicker at CT 1. *Radiographics*. 2001, 21(3): 601-12.
11. Hirsch N, Murphy A, Radcliffe J: Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *British journal of anaesthesia* 2001, 86(4): 555-564.
12. Cranshaw J, Morgan C, Knowles G, Nicholson A, Goldstraw P: Intramural neurofibroma of the trachea treated by multiple stents. *Thorax*. 2001; 56(7): 583-4.
13. Moorthy SS, Radpour S, Weisberger EC. Anesthetic management of a patient with tracheal neurofibroma. *Journal of Clinical Anesthesia*. 2005; 17(4): 290-92.
14. Irion KL, Gasparetto TD, Marchiori E, Hochegger B, Rubin AS: Neurofibromatosis type 1 with tracheo bronchial neurofibromas: case report with emphasis on tomographic findings. *Journal of Thoracic Imaging*. 2008; 23(3): 194-6.
15. Willmann JK, Weishaupt D, Kestenholz PB, vonSmekal A, Marincek B. Endotracheal neurofibroma in neurofibromatosis type 1: an unusual manifestation. *European radiology*. 2002; 12(1): 190-2.

16. Arazi-Kleinmann T, Mor Y, Brand N, Gayer G. Neurofibromatosis diagnosed on CT with MR correlation. *European Journal of Radiology*. 2002; 42(1): 69-73.
17. Zencirci B. Safe performance of spinal anesthesia in a critical patient with neurofibromatosis, pectus carinatum, and temporomandibular joint dysfunction: A case report. *Patient Saf Surg*. 2010; 4(1): 7. doi: 10.1186/1754-9493-4-7.
18. Dounas M, Mercier FJ, Lhuissier C, Benhamou D, Crochetière C, Muir H. Epidural analgesia for labour in a parturient with neurofibromatosis. *Canadian Journal of Anaesthesia*. 1995; 42(5): 420-4.
19. Spiegel J, Hapgood A, Hess P. Epidural anesthesia in a parturient with neurofibromatosis type 2 undergoing cesarean section. *International Journal of Obstetric Anesthesia*. 2005; 14(4): 336-9.
20. Wulf H, Brinkmann G, Rautenberg M. Management of the difficult airway A case of failed fiberoptic intubation. *Acta Anaesthesiologica Scandinavica*. 1997; 41(8): 1080-82.
21. Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, Chalk D. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine*. 1992; 17: 244-48.