



## Nörofibromatozisli Bir Olguda Dental İşlemler İçin Genel Anestezi Uygulaması General Anesthesia for the Dental Treatment of the Patients with Neurofibromatosis

Hatice Akpınar<sup>1</sup>, Yavuz Fındık<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Süleyman Demirel Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız Diş Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

### Özet

**Amaç:** Genel anestezi altında diş tedavisi planlanan mental retarde ve epileptik olan nörofibromatozisli hastada, operasyon öncesi, operasyon esnasında, ve post operatif olarak oluşabilecek anesteziye ilişkin komplikasyonları, alınabilecek önlemleri ve tedavi yaklaşımını tartışmak.

**Olgu:** 19 yaşında bayan hasta, vücudunda oldukça yaygın cafe au lait lekeleri ve nörofibromları mevcuttu. Kooperasyon güçlüğü nedeniyle, 3 molar diş için çekim ve 3 premolar diş için restorasyon işlemi, genel anestezi planlandı. Hastanın anestezi riski ASA 2, zor entübasyon mallampati skoru 3 olarak değerlendirildi. Dental işlemler genel anestezi altında başarı ile tedavi edildi ve hasta şifa ile taburcu edildi.

**Sonuç:** Dental tedavi için genel anestezi verilen bu tür hasta grubu iyi analiz edilerek hasta yararına bir uygulama yapılması için gereken önlemler alınmalıdır. İşlem için genel anestezi riskleri ve tedavisinin getireceği faydalar anestezi , diş hekimi ve aile tarafından iyi anlaşılmalı ve çözüm buna göre üretilmelidir.

**Anahtar kelimeler:** Genel Anestezi, Dental tedavi, Nörofibromatozis

### Giriş

Nörofibromatozis (NF) otozomal dominant geçiş gösteren yada spontan mutasyon sonucu oluşabilen tek gene bağlı kalıtsal bir hastalıktır (1). Hastalığın bilinen 2 türü vardır : Nörofibromatozis 1 (NF1) ve Nörofibromatozis 2 (NF2) olarak isimlendirilir. NF1 ; 1992’de tanımlanan freiderich Von Recklinghausen hastalığı olarak bilinir. Toplumda görülme sıklığı 1/2500 -1/3000 canlı doğumdur. Genellikle deri, kas, iskelet sistemi ve santral sinir sistemi (SSS) tutulumu olan multisistemik bir hastalıktır. K/E oranı 1 ‘ dir. NF2 ise merkezi NF olarak adlandırılır . Sıklığı 1/25000 canlı doğumdur ve otozomal dominant geçişlidir (1,2,3) . NF1 17. Kromozomdaki mutasyonlardaki çeşitliliğe bağlı olarak oldukça değişken klinik tablolarla karşımıza çıkar (1). Tanısı Amerikan Ulusal Sağlık Enstitüsü tarafından 1987’de tanımlanan 7 ölçütlü bir test ile konulur (Tablo 1). Bu teste göre 2 veya daha fazla bulgunun var olması tanı için yeterlidir (4).

Nörofibromatozis’in SSS tutulumuna bağlı hastalarda epilepsi ve mental retardasyon ’da klinik olarak karşımıza çıkmaktadır. Santral sinir sistemi tümörleri riski 46 kat artmıştır. (1,5,6). Epileptik ve mental retarde hastalarda diş tedavileri gerek

### Abstract

**Aim:** The aim of this case report was to evaluate preoperative, intraoperative, postoperative and possible complications, treatment options due to the general anesthesia of a patient with neurofibromatosis.

**Case:** This case report describes a non cooperative 19-year-old female with neurofibromatosis, who presented giant neurofibromas with cafe au laid spots. Due to the non cooperation, for extraction and dental fillings, general anesthesia was planned to the patient. Anesthesia risk scores were ASA 2 and mallapati 3. During or after the treatment, no complication was seen.

**Conclusion:** Before the general anesthesia for the dental treatment of the patients with different anomalies, all possible precautions and treatments should be analyzed. These precautions should be evaluated with dentist, general anesthesia doctor and patient’s family.

**Keywords:** General Anesthesia, Dental Treatment, Neurofibromatosis

hastada istenilen kooperasyonun sağlanamaması gerekse tedavinin birkaç seansa bölünmeden tamamlanabilmesi amacıyla genel anestezi ihtiyacını doğurur (7).

Bizim bu olguyu sunmaktaki amacımız; genel anestezi altında diş tedavisi planlanan mental retarde ve epileptik olan nörofibromatozisli hastada, operasyon öncesi, operasyon esnasında, ve post operatif olarak oluşabilecek anesteziye ilişkin komplikasyonları, alınabilecek önlemleri ve tedavi yaklaşımını tartışmaktır.

### Olgu

19 yaşında, 61 kg ağırlığında 164 cm boyunda bayan hasta, ebeveyni tarafından şiddetli diş ağrısı nedeniyle kliniğimize getirildi. Hastanın muayene sırasındaki uyumsuzluğundan dolayı muayene tam anlamıyla yapılamadı ve tedavisinin yapılabilmesi için gerekli iletişim sağlanamadı. Hasta diş hekimi tarafından güçlükle muayene edilerek işlem yapılacak dişler tahmini olarak belirlendi Hastanın tedavi merkezine uzak ikamet etmesi nedeniyle de işlemlerin tek seansta planlanması hasta ve ailesi için önemliydi. Tüm bu sebeplerden dolayı diş hekimi, anestezi ve ailesinin ortak

**Tablo 1.** Nörofibromatozis tip 1 tanı kriterleri

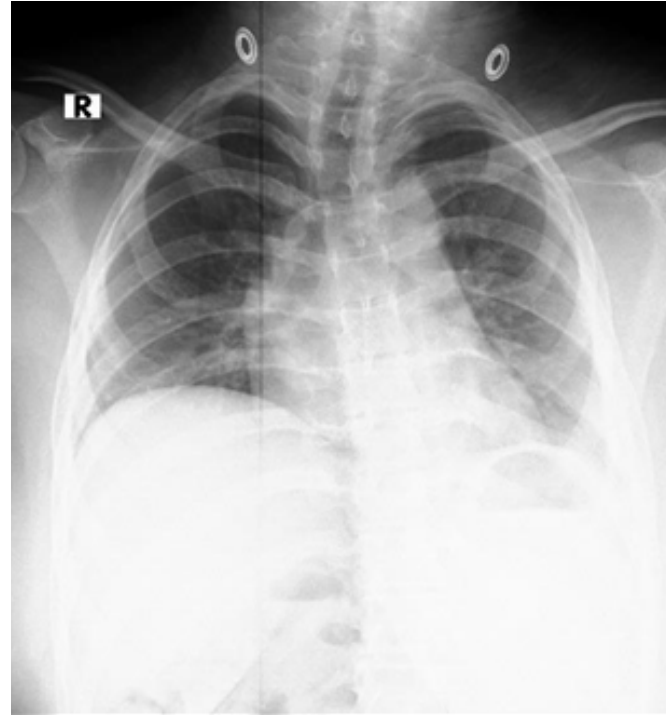
1. Puberte öncesi dönemde 5 mm veya daha büyük, puberte sonrası dönemde 15 mm veya daha büyük cafe au lait makülünün bulunması ve sayısının altı veya daha fazla olması,
2. Herhangi bir tipte iki veya daha fazla nörofibromun veya bir adet pleksiform nörofibromun bulunması,
3. Koltuk altı veya kasık bölgesinde çillerin bulunması,
4. Optik gliomun mevcut olması,
5. İki veya daha fazla Lish nodülü (iris hamartomu) bulunması,
6. Sfenoid displazisi veya psödoartrozla birlikte veya artroz olmaksızın uzun kemiklerin korteksinde incelmeye gibi kemik anomalilerinin olması,
7. Birinci dereceden akrabalarında yukarıdaki tanı kriterlerine göre NF1 tanısı konulmuş olması.

kararı ile genel anestezi planlandı. Genel anestezi risklerini belirleme ve gereken önlemleri alma açısından hasta ayrıntılı muayene ve tetkik işlemine tabi tutuldu. Hastanın anestezi öncesi yapılan fizik muayenesinde vücudunda çeşitli büyüklüklerde çok sayıda cafe au lait lekeleri olduğu gözlemlendi. Hatta sırtındaki lezyon devasa büyüklükte idi (Resim 1).

**Resim 1.** Hastanın sırt bölgesini kaplayan cafe au lait lekeleri

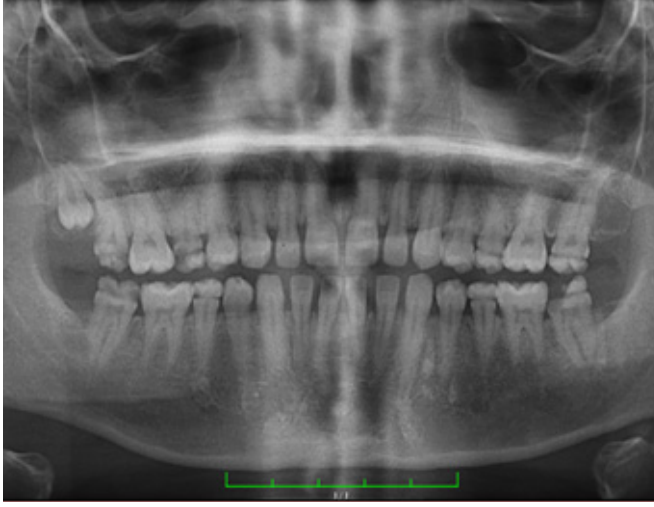
Yapılan fizik muayene de yüz basık, çene küçük, boyun kısa idi. Mallampati skoru 3 olarak değerlendirildi. Kardiyovasküler sistem, Solunum Sistemi muayeneleri normaldi. Nörolojik açıdan hasta ile yeterince kooperasyon sağlanamadığından net bir muayene bulgusuna ulaşılamadı. Alınan anamnezinde hastanın 9 yıl önce NF1 tanısı aldığı ve buna bağlı mental retardasyon ve epilepsinin de olduğu öğrenildi. Hasta epilepsi için keppra 500mg(levetirasetam 500mg), rivotril tb 2mg(klonazepam) ve depakin 500mg(sodyum valproat 500mg) kullanmakta idi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde; AST,ALT,AKŞ,BUN,CR normal sınırlarda idi. Tam kan sayımında Hb:12.2'den ( normalin alt sınırında ) başka bir sorun yoktu. Kanama zamanı testleri normaldi. Hepatit testleri normaldi. EKG'sinde sinuzal taşikardiden başka bir patoloji yoktu. PA akciğer grafisinde kifoskolyotik anatomik yapı ve kemiklerdeki dansite azalması göze çarpmaktaydı (Resim 2).

Hastanın ASA 2, mallampati 3 skorları ile operasyonu planlandı. Hastanın ameliyattan 2 saat önce epilepsi

**Resim 2.** PA akciğer grafisinde kifoskolyotik anatomik yapı

ilaçlarını alması sağlandı. Op öncesi hasta ajite olduğu için damar yolu açılıp 2 mg dormicum ile premedikasyon yapıldı. Operasyona alınan hasta nabız, noninvaziv kan basıncı, oksijen saturasyonunu değerlendirilmek için standart monitorizasyona tabi tutuldu. Preoksijenizasyondan sonra damar yolundan 400 mg pentothal verildi, hastanın solunumu gidince maske ventilasyonu yapıldı maske ventilasyonunda bir sorun olmadığı gözlenen hastaya 40 mg Esmeron yapıldı, maske ventilasyona 3 dakika daha devam edildi ve 7 numara kaflı tüp ile sorunsuzca entübe edildi (Resim 3).

**Resim 3.** Entübe hasta



**Resim 4.** Hastaya ait panoramik çene filmi

Hastada planlanan 3 molar diş için çekim ve 3 premolar diş için restorasyon işlemi genel anestezi altında başarıyla tamamlandı (Resim 4).

Operasyon sırasında vital parametreler hep stabil seyretti. Vaka bir saat sürdü. Ek doz kas gevşetici kullanılmadı. Hastanın solunum eforu başlayınca kas gevşetici atropin, neostigmin ile antagonize edildi. Yeterli solunum ve kas gücüne ulaşıncaya sorunsuz ekstübe edildi. Hastada postop bulantı kusma oluştu. Ondaren 4 mg (ondansetron hcl 4 mg) ile tedavi edildi. Çekimlerinin oluşturacağı ödem için 80 mg prednol (metilprednizolon sodyum süksinat) İV yapıldı. Mide koruyucu olarak refastil 40mg İV (esomeprazol) uygulandı. Hasta 15 dk uyanma odasında tutuldu, vital bulgularındaki stabilite korundu, intravenöz 10 mg/kg parasetamol ile analjezi sağlandı ve servise alındı. Servis takiplerinde vital bulgular stabildi. Dördüncü saatde orale geçilen hasta 6. Saatte gününbirlik anestezi sonrası eve gönderilme kriterlerine göre değerlendirilip skorun 8'in üzerinde olması sonucu taburcu edildi (Tablo 2).

### Tartışma

Nörofibratozisde tanı amerikan ulusal sağlık enstitüsünün belirlediği 7 parametrik tanı kriterlerine göre en az 2 tanesinin var olması ile konulmaktadır (4). Hastalığın belirtileri çocukluk döneminden daha ziyade prepubertal ve pubertal dönemde ortaya çıkmaktadır (1) bizimde olgumuzun yaşı 19 idi ve 10 yaşında tanı almıştı, cildinde yaygın değişik çaplarda cafe au lait lekeleri ve çok sayıda nörofibrinler vardı. Hastada ayrıca santral sinir sistemi tutulumuna bağlı mental retardasyon ve epilepsi de bulunmaktaydı.

Dental tedavi sırasında kullanılan anestezi yöntem genellikle lokal anestezi dir. Ancak çocuk yaş grubu veya sistemik problemleri ileri yaştaki hastalarda, mental retarde, psikiyatrik problemleri nedeniyle kooperasyon kurulamayan veya ciddi anksiyetesi olan hastalarda ve tedavi alacağı merkeze il dışından başvurup gelip gitmesi sorun olacak tedavisinin mümkün olduğunca tek seansta planlanması uygun hastalarda veya ileri kraniyo fasial, ciddi orofasial travmalı hastalarda tedavinin genel anestezi ile planlanması daha uygundur (6).

**Tablo 2.** Gününbirlik anestezi sonrası eve gönderilme kriterleri. PADS (Modified postanesthesia discharge scoring) system (8)

Vital bulgular	±%20 Preoperatif değerler	2
	±%20-40 Preoperatif değerler	1
	%40 Preoperatif değerler	0
Hareket	Normal, düzgün yürüyüş	2
	Yardımla yürüyebilme	1
	Hareket edememe	0
Bulantı-kusma	Minimal	2
	Orta	1
	Ağır	0
Ağrı	Minimal	2
	Orta	1
	Ağır	0
Cerrahi kanama	Minimal	2
	Orta	1
	Ağır	0

Biz hastamıza genel anestezi endikasyonunu; mental retarde olması nedeniyle kooperasyon kuramadığımızdan, il dışından geldiği ve tedavisinin tek seansta bitirilmesi için ve hastalığına bağlı var olan sistemik problemlerinin yakın takibi ve gerekirse müdahale edilebilmesi nedeniyle ailesinin de onayı ile uygun gördük.

Ancak nörofibratozis gibi multisistemik hastalığa sahip bireylerde anestezi kararı vermek ve uygulamasına geçmekte ciddi bir ön hazırlık, işlem sırasında yakın takip ilgi ve işlem sonrası iyi bakım şartlarını oluşturmak anlamına da gelmektedir

Nörofibratozisli olguda genetik mutasyonlara bağlı olarak çok farklı klinik tablolar karşımıza çıkabilir (1).

SSS ile ilgili olarak; intrakraniyel lezyon, hamartom, optik glioma, hidrosefali, nöroepitelyal kist, gangliyonöroma, multiple anevrizmalar şeklinde oluşumlar olabilir (5). Bunlar klinikte kendisini epilepsi ve mental retardasyon şeklinde gösterir. Bizimde olgumuzda mental retardasyon ve epilepsi vardı.

Solunum sistemi ile ilgili olarak intersiyel ac hastalığından tutun da mediastende yer kaplayan kitleler hatta ac kanseri ile bile ilişkilendirilmiş vakalar literatürde sunulmaktaydı (9,10,11). Bizim hastamızda solunum sistemine ilişkin herhangi bir semptom, muayene bulgusu yada laboratuvar bulgusu yoktu.

Hasta zor entübasyon açısından mallampati 3 olarak değerlendirildi. Literatürde bu yumuşak doku tümörünün laringeal, faringeal, trakeal yerleşimlerinin varlığından bahsedilmektedir (12,13). Üst hava yollarının bu kitle etkisi ile daralması bize zor ventilasyon zor entübasyona şeklinde yansiyabilir. Hatta literatürde uygun vakalar için genel anestezi den kaçınılıp reyonel yöntemlerin önerildiği vakalarda vardır (14). Ama bizim genel anestezi dışında bir seçeneğimiz yoktu. Bu nedenle zor entübasyon hazırlığı da yapıldı. Ancak bizim vakamızda herhangi bir zorluk



yaşamadan entübasyon işlemi gerçekleşti.

Karataş ve ark.'nın çalışmasına göre kardiyak açıdan olabilecek malformasyonlar PDA, TA, AKo, VSD ,MVP(14) için hastada herhangi bir veri yoktu. Bu hastalarda renal arter stenozu gibi vasküler problemler ve esansiyel hipertansiyonda literatürde bahsedilen sorunlardır (15,16). Bizim hastamızda ise preop bakılan EKGsinde sinuzal taşikardiden başka kardiyak açıdan herhangi bir patoloji yoktu ve vaka boyunca da anormal ritim not edilmedi ve tansiyon problemi olmadı. Bu nedenlerden hasta için herhangi bir şekilde endokardit profilaksisi de düşünülmüdü.

Bu hastalarda polisitemia vera beklenir (5). Olgumuzun hemoglobini 12.2 idi. Yine bu hasta grubunda artmış malignite riski vardır (1). Bizim hastamızda malignite düşündüren bir veriye ulaşılamadı.

Kemik lezyonları açısından Skolyoz, psödo artroz gelişebilir(17).Bizim hastamızda da kifoskolyoz mevcuttu.

Periferik sinir tutulumları ve kırılmaya hassas kemik yapılar nedeniyle (6) işlem sırasında bası bölgeleri desteklendi ve sık kontrol edildi.

Hastalığa ait GIS ve GÜS tutulumu olan literatürde vakalar bildirilmiştir (16,18) ancak bizim vakamızda bunu düşündüren belirti ve bulgular yoktu.

Genel anestezi uygulanan hastalar anestezi sonrası oluşabilecek komplikasyonların takibi ve tedavisi açısından belli bir süre yataklı bir serviste bakım ve gözetimde tutulmalıdır(19). Bizim kliniğimizde 13 yataklı bir servisimiz bulunmaktadır. Hastaların post op bakım ve tedavileri bu serviste tamamlandıktan sonra vital bulguları stabilleşen hastalar gününbirlik olarak taburcu edilmektedirler. Maksillofasial cerrahi geçiren diğer daha ciddi hastalar ve gününbirlik taburcu kriterlerini sağlayamayan hastalar ise yatılı olarak tedavi edilmektedir.

Sonuç olarak nörofibratozisli bir olgu ile karşılaşan anestezi uzmanı ayrıntılı bir anamnez, ciddi bir fizik muayene ve sistemlere ilişkin bulgular varsa rutinin dışında ileri tetkik yaptırmaktan kaçınmamalı ve anestezi hazırlığını ve uygulamasını tüm bu veriler ışığında dizayn etmelidir. Gerekirse hastanın yatarak tedavi edileceği bir servis olmadan genel anestezi yapmamalıdır.Yapılacak tedavinin dental işlemler gibi hayati zorunlulukta işlemler olmaması anestezi uzmanı yapacağı uygulama konusunda daha hassas ve daha sorumlu hale getirir. Anestezi uzmanı dental tedavi için genel anestezi vereceği böyle bir hasta grubunda önündeki bu çok bilinmeyenli denklemi iyi analiz etmeli ve hasta yararına bir karara imza atmalıdır İşlem için genel anestezi riskleri ve tedavisinin getireceği faydalar anestezi uzmanı , diş hekimi ve aile tarafından iyi anlaşılmalı ve çözüm buna göre üretilmelidir.

## Kaynaklar

1. Pehlivan S, Onay H, İtirlı G, Erbay A, Koman A, Özel Ünal DS, Özkınay F. Türk Toplumundaki Nörofibratozis Tip 1'li Hastalarda Gen Mutasyonlarının Araştırılması. Acta Oncologica Turcica 2009; 42: 13-16.
2. Özcan H, Kandı B, Doğan G, Hazneci E. Nörofibratozis.

- İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. 2002;9(4): 273-276
3. Serhat Ünal. Goldman 's cecil medicine . Güneş Kitapevi ,Ankara 2015 s-2389-2390.
4. Neurofibromatosis. Conference Statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference. Arch Neurol 1988; 45 (5): 575-8.
5. Kim MJ, Cheon CK. Neurofibromatosis type 1: a single center's experience in Korea. Korean journal of pediatrics. 2014; 57(9): 410-415.
6. Fox CJ, Tomajian S, Kaye AJ, Russo S, Abadie JV, Kaye AD. Perioperative management of neurofibromatosis type 1. The Ochsner Journal. 2012; 12(2): 111-121.
7. Karacalar S, Aykaç B. Dental girişimlerde genel anestezi uygulamaları. Marmara Medical Journal 2010;23(3);400-407.
8. Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği (TARD). Anestezi Uygulama Klavuzları Post Anestezik Bakım. Kasım 2005 ; s.5
9. Şen HS, Aydın A, Abakay A, Şenyiğit A. Nörofibratozis ve plevral nörofibratozis. Göztepe Tıp Dergisi, 2011; 26(2):93-95.
10. Gök M, Börüban C, Toy H, Kanat F, Kurt E, Uzun K. Akciğer kanseri ile nörofibratozis birlikteliği. Tıp Araştırmaları Dergisi 2006;4:48-51.
11. Yazkan R, Güneş S. Akciğer amfizeminin nadir bir sebebi: J Clin Anal Med. 2012; 3: 474-6.
12. Chinn SB, Collar RM, McHugh JB, Hogikyan ND, Thorne MC. Pediatric laryngeal neurofibroma: case report and review of the literature. International journal of pediatric otorhinolaryngology 2014; 78(1): 142-147.
13. Moorthy SS, Radpour S, Weisberger EC. Anesthetic management of a patient with tracheal neurofibroma. Journal of clinical anesthesia 2005; 17(4): 290-292.
14. Aydın G, Sayan CD, Özbayrak İG, Yaman F, Gençay I, Çolak S, et al. Nörofibratozis Tip 1 Tanılı Gebede Elektif Sezaryen Operasyonunda Spinal Anestezi Yönetimi. KÜ Tıp Fak Derg 2015; 17(2): 46-50.
15. Karataş Z, Göksüğü S, Bektaş B, Halıcıoğlu M, Çakır S, Göksüğü N. Nörofibratozis tip 1'de kalp tutulumu. Bozok Tıp Dergisi. 2015; 5(2):84-89.
16. Goto K, Hirotsaki T, Masubuchi M. Neurofibromatosis Type 1-Associated Inflammatory Polyp of the Gastrointestinal Tract Clinicopathologic Analysis of a Surgically Resected Case. International journal of surgical pathology, 2016:1-4.
17. Summers M A, Quinlan KG, Payne JM, Little DG, North KN, Schindeler A. Skeletal muscle and motor deficits in Neurofibromatosis Type 1. J Musculoskelet Neuronal Interact 2015; 15(2):161-170.
18. Niwa N, Yanaihara H, Horinaga M, Nakahira Y, Hanashima F, Asakura H. Spontaneous renal artery aneurysm rupture in a patient with neurofibromatosis type 1 without risk factors for renal artery aneurysm rupture. Vascular and endovascular surgery 2013;47(7):558-560.
19. Özkan AS, Erdogan MA, Sanli M, Kaçmaz O, Durmus

M, Çolak C. Retrospective Evaluation of Dental Treatment under General Anaesthesia. Türk Anestezi ve Reanimasyon Derneği, 2015; 43(5): 332.