

## NÖROFİBROMATOZİSLİ HASTADA ANESTEZİ YÖNETİMİ

### ANESTHESIA MANAGEMENT OF A PATIENT WITH NEUROFIBROMATOSIS

Dr. Hakan BAYIR \*  
Dr. Recai DAĞLI \*\*  
Dr. Nazan KOCAOĞLU \*\*  
Dr. İsa YILDIZ\*

\* Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Anabilim Dalı

\*\* Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

**Yazışma Adresi/Correspondence:**  
Dr. Hakan Bayır  
Abant İzzet Baysal Üniversitesi  
Tıp Fakültesi  
Anesteziyoloji Ve Reanimasyon AD  
14280, Gököy, Bolu  
Tel: 0 374 253 46 56-3120  
E-posta: bayirhakan@gmail.com

#### ÖZET

Nörofibromatozis, otozomal dominant geçişli, tümöral oluşumla karakterize multisistemik bir hastalıktır. NF1 ve NF2 olarak iki tipi vardır. NF 1 daha sık görülüp, nörofibromlar birden fazla sistemde bulunabilir. Genel anestezi ve reyonel anestezi uygulaması bu hastalarda özellik taşıır. Bu olgu sunumunda, bel bölgesinde L1 vertebradan sakruma kadar uzanan büyüklükteki nörofibromla beraber tüm vücudunda yaygın nörofibromları olan olguda nörofibromatozisde anestezi yönetimi gözden geçirildi.

**Anahtar Kelimeler:** Nörofibromatozis, genel anestezi, nörofibrom

#### ABSTRACT

Neurofibromatosis is an autosomal dominant and multisystemic disorder characterized by the formation of tumours. There are two types of Neurofibromatosis (NF); NF1 and NF2. NF 1 is more commonly seen and neurofibromas can be found in multiple systems. In this case report, anesthetic management of neurofibromatosis was reviewed in a patient with neurofibroma extending from L1 vertebrae to the sacrum in the lumbar region.

**Key Words:** Neurofibromatosis, general anesthesia, neurofibroma

#### GİRİŞ

Nörofibromatozis, otozomal dominant geçişli, mezodermal ve ektodermal doku kaynaklı tümöral oluşumla karakterize olup 2500-3300 doğumda bir görülebilen multisistemik bir hastalıktır<sup>1-3</sup>. Bu hastalığın nörofibromatozis tip 1 (NF1) ve nörofibromatozis tip 2 (NF2) olmak üzere iki ayrı formu tanımlanmıştır. NF 1 daha sık görülüp vücutta yaygın görülen nörofibromlar ile karakterizedir<sup>1,4</sup>. Ayrıca yenidoğanda görülen, büyüklüğü ve sayısı yaş ilerledikçe artabilen 'cafe-au-lait spots' olarak adlandırılan kahverengi deri lekeleri, iris hamartomları (Lisch Nodülleri), optik gliomlar diğer önemli klinik özelliklerdir<sup>5</sup>.

Kardiyovasküler rahatsızlıklar sık görülmekle birlikte HT bu hastaların yaklaşık %6'sında görülmektedir. Preoperatif değerlendirme aşamasında, bu hastalarda düzenli tansiyon takibi çok önemlidir<sup>1</sup>.

Ayrıca asemptomatik nörofibromatozisli hastaların % 40'a yakınında görülebilen spinal tümörler reyonel anestezi uygulamasını zorlaştırabilir<sup>6,7</sup>. Tüm bu sebeplerden dolayı bu grup hastalarda anestezi uygulaması anestezi uzmanlarından büyük önem taşımaktadır.

Bu yazıda gonartroz tanısıyla ortopedi tarafından diz protezi planlanan nörofibromatozisli hastadaki anestezi yönetimimizi literatür bilgileri eşliğinde tartışmayı amaçladık.

## OLGU

Altmışsekiz yaşında, ortopedi bölümü tarafından diz protezi ameliyatı planlanan 74 kg kadın hasta preoperatif değerlendirme için anestezi polikliniğine başvurdu. Daha önce hipertansiyon (HT) tanısı ile takip edilen hastanın antihipertansif ilaç dışında başka bir ilaç kullanımı yoktu. Hastanın fizik muayenesinde bel bölgesinde L1 vertebradan sakruma, lateralde sol spina iliaka superior posteriordan sağ spina iliaka superior posteriora kadar uzanan büyüklükte bir nörofibrom mevcuttu (Resim 1). Bununla birlikte tüm vücutta yaygın nörofibromlar mevcuttu. Ağız açıklığı yeterli, malampati skoru I olan hastada zor entübasyon bulgusu yoktu. Sistem bulguları ve hastanın preoperatif laboratuvar değerleri normal sınırlardaydı. Elektrokardiyografi (EKG) sinüs ritminde olan hastanın kardiyoloji değerlendirmesinde, preoperatif kardiyak mortalite ve morbidite riskinin düşük olduğu bildirildi. P-A akciğer filmi normal olarak değerlendirilen olgunun göğüs hastalıkları konsültasyonu sonucunda herhangi bir patolojiye rastlanmadığı belirtildi. Solunum fonksiyon testi normal sınırlardaydı. Ayrıca preoperatif KBB'nin endoskopik olarak farenks ve larenks bakışı normal olup, havayolu obstrüksiyona yol açabilecek tümoral oluşum izlenmediği belirtildi.



Resim 1. Hastanın bel bölgesinin görünümü

Hastanın bel bölgesindeki tümoral oluşum göz önüne alınarak ve de literatür bilgileri ışığında preoperatif değerlendirmemiz sonucunda hastaya genel anestezi uygulanmasına karar verildi. Hasta Amerikan Anestezi Derneği'nin (ASA) skorlamasına göre ASA II olarak değerlendirildi ve bilgilendirilmiş olur alındı. Operasyon odasında EKG, periferik oksijen satürasyonu (SPO<sub>2</sub>),

end-tidal karbondioksit (etCO<sub>2</sub>) ve invaziv arter kan basıncı monitorizasyonu yapıldı. Ameliyattan önce hastaya sedasyon amacıyla 1,5 mg intravenöz (iv) midazolam yapıldı. Preoperatif kan basıncı 140/78 mmHg, kalp atım hızı 86 atım dk<sup>-1</sup>, ritmik, SPO<sub>2</sub>: %99 olarak kaydedildi. 18 G branülle el sırtından damar yolu açılıp anestezi indüksiyonuna başlandı. Anestezi indüksiyonunda propofol 2 mg kg<sup>-1</sup>, 1 µg kg<sup>-1</sup> fentanil, 0,5 mg kg<sup>-1</sup> rökuronyum iv. olarak verildi. Bu sırada alerjik bir reaksiyon gözlenmedi. Maske ile ventilasyonu rahat olan hasta 7,5 no'lu endotrakeal tüple tek seferde entübe edildi. Entübasyon öncesi tansiyonu 90/60 mmHg olan hastanın entübasyon sonrası arteriyel kan basıncı ani bir şekilde yükselerek sistolik arter basıncı (SAB) 200-220 mmHg ve diastolik arter basıncı (DAB) 100-120 mmHg arasında seyretti. Hastaya 0.1 mg i.v. nitrogliserin (Perlinganit®, ADEKA) yapıldı. Hastanın SAB 200 mmHg'nin ve DAB 100 mmHg'nin altına düştü ve hastanın anestezi idamesine %50 azotproteksit + %50 oksijen ile birlikte %2 sevofluran devam edildi. Sonrasında intraoperatif SAB 100-124 mmHg, DAB 65-85 mmHg şeklinde seyreden hastada başka hipertansif atak gözlenmedi. Yaklaşık 1,5 saat süren operasyonun sonunda hasta sorunsuz bir şekilde uyandırıldı. Ekstübasyon sonrası hastanın tansiyonları normal sınırlardaydı. Hastaya analjezi amacıyla 100 mL izotonik NaCl içinde 400 mg tramadol (4 mg/mL tramadol) hazırlandı ve intravenöz Hasta Kontrollü Analjezi (HKA) yöntemi ile operasyon bitiminden 30-40 dakika önce başlanarak analjezisi sağlandı. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon ve hipertansif atak gözlenmeyen hasta ortopedi servisine gönderildi.

## TARTIŞMA

Nörofibromatozis genel, nöroaksiyel ve reyonel anestezi uygulaması açısından potansiyel problemler taşımaktadır. Bu nedenle anestezi uygulayacağı anestezi tekniğini belirlerken, yöntemin avantajlarını ve risklerini çok iyi değerlendirmelidir<sup>8</sup>.

Nöroaksiyel (epidural veya spinal) anestezi bu grup hastaların çoğunda kontrendike olabilir. Klinik olarak semptomsuz nörofibromatozisli hastaların yaklaşık %40'ında spinal kord ve sinir kökünde nörofibrom tespit edilmiştir<sup>7,8</sup>. Nöroaksiyel anestezi sonrası hematoma, paralizisi ve akut spinal dekompresyonuna bağlı ölüm riskleri vardır<sup>7</sup>. Ayrıca nörolojik sekel ve istenmeyen klinik durumlarla karşılaşılabilir.

Esler ve arkadaşları, nörofibromatozisli bir kadın has-

tada doğum ağrısını gidermek için epidural kateter uygulamasında dural ponksiyon sonrası meydana gelen epidural hematoma bildirmişlerdir<sup>7</sup>. Başka bir olguda ise Taş ve arkadaşları acil ürolojik cerrahi hastasına spinal anestezi uygulamışlar. Operasyonun başlamasının ardından hastanın ağrı duyması üzerine genel anesteziye geçmek zorunda kalmışlar<sup>8</sup>. Nörofibromatozisli hasta grubunda gliom, meningiom, hidrosefalus ve spina bifida tespit edilmiş ve bu durumun spinal anestezi için relatif kontrendikasyon oluşturduğu bildirilmiştir<sup>9</sup>. Bizim hastamızın bel bölgesinde bulunan, L1 vertebradan sakruma kadar uzanan büyüklükteki nörofibromun varlığı bizi nöroaksiyel anestezi uygulamasından uzaklaştırdı ve literatür bilgileri ışığında hastamıza genel anestezi uyguladık.

Bu grup hastalarda hava yolu kontrolünü güçleştirebilecek nörofibromların ağız içi, dil kökü ve larenkste bulunabileceği rapor edilmiştir<sup>1</sup>. Ayrıca nörofibromatozisli hastalarda çok ciddi solunumsal problemlerle de karşılaşılabilir. Mediastinal nörofibromların trakea ve bronşu hızlı bir şekilde komprese ederek anesteziistleri zor durumda bırakabileceği rapor edilmiştir<sup>10</sup>. Bundan dolayı olgumuz hem göğüs hastalıkları hem de KBB ile konsülte edildi. KBB tarafından yapılan endoskopik muayene sonucu farenks ve larenks normal olarak değerlendirildi ve havayolu kontrolünü zorlaştırabilecek tümoral bir kitleye rastlanmadı. Yapılan konsültasyonlar sonucunda genel anesteziye engel teşkil edecek veya zorlaştıracak bir durumla karşılaşmayacağımızı düşünsek de, özellikle zor havayolu yönetimi hazırlığımızı yaptık.

Literatürde nörofibromatozisli hastaların yaklaşık % 6'sında HT görüldüğü bildirilmiş olup, bunun multifaktöriyel olduğu belirtilmiştir. Sebepler arasında renovasküler hastalıklar, aort koarktasyonu ve feokromositoma vardır<sup>1</sup>. Operasyon planlanan nörofibromatozisli hastalarda preoperatif dönemde düzenli

tansiyon takibi önerilmektedir. Perioperatif süreçte özellikle entübasyon ve ekstübasyon dönemlerinde hasta yatı tehdit edici hipertansif atak yönünden dikkatli ve hazırlıklı olmanın önemi vurgulanmaktadır<sup>9</sup>. Bizim hastamız da yaklaşık 10 senedir HT tanısıyla izlenmekte olup, antihipertansif ilaçlarla tansiyonları preoperatif dönemde normal sınırlarda seyretmekteydi. Hastanın anamnezinde, feokromositoma yönünden daha önce araştırıldığı, fakat herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadığı mevcuttu. Kardiyoloji değerlendirmesinde, preoperatif kardiyak mortalite ve morbidite riskinin düşük olduğu bildirildi. Literatür bilgileri ışığında yapılan preoperatif hazırlık döneminden sonra hastamız ameliyathaneye alındı. İndüksiyon öncesi tansiyonları normal olmasına rağmen antihipertansif ajanımız hazır olarak bulunduruldu. Entübasyon tek seferde ve uygun bir şekilde yapılmasına rağmen entübasyon sonrası hipertansif atak gözlemlendi ve müdahale edildi. Sonrasında intraoperatif sistolik ve diastolik arter basıncı normal sınırlarda seyreden hastada başka hipertansif atak gözlemedi. Operasyonun sonunda hasta sorunsuz bir şekilde uyandırıldı. Ekstübasyon sonrası hastanın tansiyonları normal sınırlardaydı. Böyle özellikli ve riski yüksek hastaların takibi açısından olumsuz bir durumla karşılaşmamak ve komplikasyonların önüne geçmek için peroperatif arter basıncını invaziv yöntemlerle takip etmenin bu hastalar için son derece önemli olduğunu söyleyebiliriz.

## SONUÇ

Sonuç olarak; nörofibromatozisli hastalarda anestezi yönetimini belirlerken hasta preoperatif dönemde ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmeli ve multidisipliner bir yaklaşım ile ilgili bölümlerle konsülte edilmelidir. Ayrıca operasyon sırasında uygun monitörizasyonun yanında hemodamik stabilitenin sağlanması gerektiğini düşünmekteyiz.

## REFERENCES

1. Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *Br J Anaesth* 2001;86:555-64.
2. Korf BR. Neurocutaneous syndromes: Neurofibromatosis 1, neurofibromatosis 2, and tuberous sclerosis. *Curr Opin Neurol* 1997;10:131-6.
3. Bozkurt M, Yücetaş A, Kapı E, Kılınç N. Nörofibromatozisten Öğrenilecek Bir Ders: Kanama Kontrolü. *Türk Plastik Rekonstrüktif Ve Estetik Cerrahi Derneği* 2006;14:197-9.
4. İnan N, Başar H, Türkoğlu M, Güleç H, Tezer E, Baltacı B. The Anesthetic Approach in a Patient with Type I Neurofibromatosis with Multiple Deformities. *Turk J Med Sci* 2008;38:477-80.
5. Taş N, Yılmaz S. Anesthetic approach in a patient with neurofibromatosis. *Journal of Experimental and Clinical Medicine* 2009;26:202-5.
6. Esler M.D, Durbridge J, Kirby S. Epidural haematoma after dural puncture in a parturient with neurofibromatosis. *Br J Anaesth* 2001;87:932-4.
7. Thakkar SD, Feigen U, Mauther VF. Spinal tumours in neurofibromatosis type I: an MRI study of frequency, multiplicity and variety. *Neuroradiology* 1999;41:625-9.
8. Desai A, Carvalho B, Hansen J, Hill J. Ultrasound-guided popliteal nerve block in a patient with malignant degeneration of neurofibromatosis 1. *Case Rep Anesthesiol* 2012;2012:1-4.
9. 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;4:7.
10. Dodge TL, Mahaffey JE, Thomas JD. Th anesthetic management of a patient with an obstructing intratracheal mass: a case report. *Anesth Anal* 1977;56:295-8.