

Nörofibromatozisli Gebe Olguda Acil Şartlarda Anestezi Yaklaşımı

Anesthetic Approach Under Emergency Conditions in Pregnant Patients with Neurofibromatosis: Case Report

Çiğdem ÜNAL KANTEKİN,^a
Mehmet YALVAÇ,^a
Mehmet Ozan YÜCEL^b

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
^bKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Ağrı Devlet Hastanesi, Ağrı

Geliş Tarihi/Received: 18.12.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 11.03.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:

Çiğdem ÜNAL KANTEKİN
Ağrı Devlet Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Ağrı,
TÜRKİYE/TURKEY
drcgdm@hotmail.com

ÖZET Nörofibromatozis (NF), otozomal dominant geçiş gösteren genetik, multisistemik bir hastalıktır. Nörofibromatozis tip 1 (NF1) ve nörofibromatozis tip 2 (NF2) olmak üzere iki alt grubu bulunur. Nörofibromlar birden fazla sistemi etkileyerek anestezi uygulamasını güçleştirebilir. NF1, tüm vücutta yaygın nörofibromlar, “café au lait” lekeleri denilen kahverengi deri lekeleri, optik gliomalar, benign melanotik iris hamartomları (Lisch nodülleri) ile seyredir. Mediastinal, servikal ve parafaringeal alandaki nörofibromlar trakeal veya bronşiyal bası nedeni ile hava yolu obstrüksiyonuna ve genel anestezi sırasında solunum yolu sağlanmasında zorluklara neden olabilir. Gebelik NF ilişkisi konusunda tartışmalar mevcuttur. Bu olgu sunumu ile, nörofibromatozisli (NF1) gebe hastada acil şartlarda preoperatif dönemde oluşabilecek zorlukların önlenmesi ve introperatif yaklaşımın sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nörofibromatozis 1; gebe kadınlar; anestezi, spinal

ABSTRACT Neurofibromatosis (NF) is an autosomal dominant multisystemic disorder. Two types are defined; Neurofibromatosis type 1 (NF 1) and neurofibromatosis type 2 (NF2). NF 1 is characterized by neurofibromas, café au lait spots, optic gliomas and Lisch nodules (melanocytic hamartomas of the iris) Because of the multisystemic influence of neurofibromas, this is result as a difficulties in anesthetic approach. Mediastinal, cervical and parapharyngeal located neurofibromas may cause tracheal and bronchial compression, may cause airway obstruction and may present a difficult challenge to the anaesthetist. There are controversies about the relationship between pregnancy and neurofibromatosis. With this case report, we aim to analyse the avoided preoperative difficulties and also to analyse the intraoperative steps for anesthetic approach under emergency conditions in pregnant patients with neurofibromatosis.

Key Words: Neurofibromatosis 1; pregnant women; anesthesia, spinal

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2013;11(2):105-8

Nörofibromatozis (NF), 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 daha nadir görülen nörofibromatozis tip 2 (NF2)'dir. NF1, 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 uygulamalarını güçleştirebilir. Örneğin, nörofib-

romlar üst hava yollarını tıkayabilir ve rejyonal anestezi sırasında spinal iğne deliğini kapatabilir. Güncel obstetrik literatürler NF-1'li kadınlarda gebelikle ilgili komplikasyonların arttığını göstermektedir. Bu olgu ile, ilerlemeyen eylem ve fetal distres tanısıyla acil şartlarda sezaryen yapılan yaygın nörofibromları olan bir gebedeki anestezi yaklaşım sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Tüm vücudunda yaygın nörofibromlar ve çok sayıda değişik boyutlarda “café au lait” lekeleri bulunan 46 yaşında gravida 10 olan hasta, ilerlemeyen eylem ve fetal distres nedeniyle hasta onam formu alınarak acil şartlarda operasyona alındı. Hasta, yapılan sorgulama ve preoperatif değerlendirmede herhangi bir hastalığı olmadığını ve hiçbir ilaç kullanmadığını belirtmişti. Daha önce geçirilmiş operasyon veya anestezi öyküsü yoktu. Hastanın obstetrik öyküsünde diğer dokuz doğumun evde normal spontan vajinal yolla gerçekleştiği öğrenildi. Preoperatif dönemde yapılan fizik muayenesinde vücudunda yaygın nörofibromlar ve “café au lait” lekeleri olduğu belirlendi (Resim 1, 2). Nörofibromların yaklaşık 10 yıl önce ortaya çıktığını söyleyen hasta, bu süreçte hiç doktora başvurmadığını belirtmişti. Hastada skolyoz mevcuttu ve mallampati III olarak değerlendirildi. Acil şartlarda bakılan biyokimyasal testlerde ALT 103 U/L, GGT 52 U/L AST 87 U/L olması dışında herhangi bir biyokimyasal anormalliği mevcut değildi. Hb değeri; 11 g/dL, PLT değeri ise; 230000/mm³ idi. Elektrokardiyografisinde nadir ventriküler ekstrasistoller mevcuttu.

Hastaya ameliyathaneye geldiğinde önce rutin monitörizasyonlar (EKG, oksijen satürasyon takibi, noninvasiv 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 oturur pozisyonda gerekli steril şartlar sağlandıktan sonra L3-4 spinal aralığından 27 gauge spinal iğne ile 1,8 cc %0,5lik hiperbarik bupivakain verilerek spinal anestezi uygulandı. Beş



RESİM 1 ve 2: Hastanın vücudunda yaygın nörofibromlar ve “café au lait” lekeleri.

(Renkli hali için Bkz. <http://anestezi.turkiyeklinikleri.com/>)

dakika sonra sensoriyal blok seviyesi “pinprick” testi ile T4-5 motor blok ise Bromage skalasına göre 3 olarak tespit edildi. Cilt insizyonundan 2 dakika sonra, uterus insizyonundan 25 saniye sonra bebek çıkartıldı. Kırk beş dakika süren operasyonun sonunda hasta sorunsuz derlenme odasındaki takibinin ardından servisine gönderildi. Hastada operasyon süresince hemodinamik açıdan bir problem tespit edilmedi. Sistolik arteriyel basınç ve diastolik arteriyel basınç değerleri 120/70 mmHg-

140/90 mmHg arasında, nabız değeri ise 95/dk-105/dk civarında seyretti. Postoperatif dönemde de nörolojik ve anestezi açısından herhangi bir komplikasyon gözlenmedi. Hastanın peroperatif olarak hemodinamik açıdan anormal seyreden bir değeri olmadı ve hipertansif atak gözlenmedi. Postoperatif 115. dakikada blok geri döndü.

TARTIŞMA

NF, otozomal dominant geçişli en sık görülen fakomatozdu. NF'nin iki tipi tanımlanmıştır [Nörofibromatozis Tip 1 (NF1) ve nörofibromatozis Tip 2 (NF2)]. NF1, NF2'den daha sık görülür. NF1'de cilt, göz, beyin, kemik tutulumlarıyla birlikte abdominal bölgede benign ve malign neoplaziler görülebilir.¹ NF-1 otozomal dominant geçen formu olup %100'e yakın oranda erişkinlerde görülür.^{2,3} Nörofibromlar hastalığın majör özelliklerindedir ve ileri derecede invaziv olup kas, kemik ve visserayı da tutabilirler.⁴ Güncel obstetrik literatürler NF-1'li kadınlarda gebelik ile ilgili komplikasyonların arttığını göstermektedir. Yüz beş kadının 64 (%60)'ünde gebelik süresince yeni nörofibromalar oluştuğu, 55 (%52)'inde var olan nörofibromaların büyüdüğü rapor edilmiştir. On dokuz kadında nörofibromaların boyutunda değişiklik olmamış ve gebelik süresince yeni nörofibromalar oluşmamıştır.⁵ NF, 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.³ Torasik belirtiler; nörofibromlar, interstisyel akciğer hastalığı, kostal deformasyonlar ve kifoskolyoz olarak sıralanabilir. Frenik sinir köklerinin tutulumu nedeniyle bilateral diyafragmatik paralizi gelişimi bildirilmiştir.^{3,6} 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 nörofibromatoziste daha fazla

görülür. 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.⁷ NF Tip 1'li hastalarda kifoz, skolyoz gibi iskelet anomalileri varlığının yanı sıra spinal kordda ve sinir köklerinde nörofibromlar, hidrosefali ve psödoartroz görülebilir.^{7,8} 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 NF'li bir hastada dil tabanındaki nörofibromlar nedeniyle ciddi üst hava yolu obstrüksiyonu gözlemlenmiştir ve bu hastada anestezi indüksiyonun takiben acil kriko-tiroidotomi gereksinimi doğmuştur. Öksürük, wheezing ve dispne semptomları olan hastalarda hava yolunu tıkayan nörofibromların varlığı akla gelmelidir. Hastalarda görülebilen mandibuler anomaliler ve makroglossi de hava yolu yönetimini zorlaştıran diğer etkenlerdir.^{7,9,10} Nörofibromatozisli hastalarda uygun anestezi yöntemine karar verebilmek, dikkatli bir sistemik değerlendirmeyi gerektirir. Bunun için öncelikle hava yolu 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. Spinal blok nörofibromatozisli hastalarda vertebra anomalileri nedeniyle oldukça zordur. Dounas ve ark., bilgisayarlı tomografi taramaları ve klinik araştırmaları sonucunda spinal kordda negatif nörofibrom varlığını tespit ettikleri bir gebe hastada

başarılı epidural anestezi uygulamışlardır.¹¹ Esler ve ark. 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.¹² Nöroaksiyal anestezide güvenlik, nörofibromların iğne açıklığını kapatabilme riski ve kifoskolyoz nedeniyle sınırlıdır ve teknik olarak da uygulama çok zordur.¹³ Santral sinir sisteminde nörofibromların olmadığına ispat edilmesinden sonra nöroaksiyal anestezi endikasyonu koymanın doğru olduğu konusunda fikir birliği mevcuttur.¹⁴

Bizim olgumuzda, gebe nörofibromatozis hastasında karşılaşımla ihtimali yüksek olan güç entübasyon olasılığı düşünülerek hastamıza öncelikle spinal blok uygulanması uygun görülmüştür. Olgumuzun daha önceden yapılan muayenesinde orofaringeal yapılarında gözle görülebilen yerlerde nörofibromlar bulunmamaktaydı ve TM mesafesi ~ 6 cm, Mallampati sınıflaması ise Class III'ye uymaktaydı. Hastamızda preoperatif dönemde indirekt larinks muayenesi yapılamamıştı ve ayrıca hastanemizde manyetik rezonans (MR) cihazı da çalışmamaktaydı. Hastamız peroperatif 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. NF'li hastalarında başarı spinal blok uygulamaları bildirilmiş olmasına rağmen, spinal korda nörofibromların var olabileceği spinal blokta başarısızlık olabileceğini de düşündürmelidir. Spinal blok NF'li hastalarda kifoskolyoz veya nörofibromların iğne giriş alanına yakın olması nedeni ile aşırı zor olabilir ve prosedürün güvenliğini sınırlayabilir.¹² Multisistemik bir hastalık oluşu nedeniyle gebe nörofibromatozisli hastalarda tüm anestezi yöntemleri dikkatli bir şekilde uygulanmalıdır. Biz hastanın durumunun aciliyeti ve teknik olanaksızlıklar nedeni ile spinal kord MR ile değerlendirmediğimiz. Buna rağmen zor entübasyon bulgularına sahip, takipsiz, gebe NF hastasında spinal anesteziyi tercih ettik.

Sonuç olarak; NF'li gebe bir hastada reyonel anestezi veya genel anestezi yöntemleri arasında karar verirken hastanın göreceği yarar göz ardı edilmemeli, mevcut olanaklar gözden geçirilmeli ve preoperatif dönemde tam bir sistemik değerlendirme yapılmalıdır. Uygulanacak anestezi yönteminde karar ne olursa olsun, bu hastalarda güç entübasyon olasılığının yüksek olduğu düşünülerek hava yolu güvenliğini sağlayacak tüm hazırlıklar yapıldıktan sonra planlanan anestezi uygulamasına geçilmelidir.

KAYNAKLAR

- Atalay R, Bolat AD, Akın FE, Solakoğlu T, Kösemehmetoğlu K, Ersoy E, et al. [Neurofibromatosis Type 1 and peritoneal mesothelioma with liver metastasis: case report]. *Türkiye Klinikleri J Gastroenterohepatol* 2012;19(2):84-7.
- Katar S, Ecer S, Kervancıoğlu M, Yaramış A, Özbek MN, Devecioğlu C. [The evaluation of four cases with neurofibromatosis]. *Dicle Med J* 2004;31(4):42-7.
- Çamsarı G, Gür A, Özkan G, Bakan ND, Zengin F, Külcü A. [Thoracic findings in neurofibromatosis]. *Tuberculosis and Thorax* 2006;54(3):267-72.
- Kaymak Y, Yüksel N, Karabulut A, Ekşioğlu M. [Neurofibromatosis: case report]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2004;24(6):702-6.
- Dugoff L, Sujansky E. Neurofibromatosis type 1 and pregnancy. *Am J Med Genet* 1996; 66(1):7-10.
- Hassoun PM, Celli BR. Bilateral diaphragm paralysis secondary to central von Recklinghausen's disease. *Chest* 2000;117(4):1196-200.
- Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *Br J Anaesth* 2001;86(4): 555-64.
- Crawford AH, Herrera-Soto J. Scoliosis associated with neurofibromatosis. *Orthop Clin North Am* 2007;38(4):553-62, vii.
- Crozier WC. Upper airway obstruction in neurofibromatosis. *Anaesthesia* 1987;42(11): 1209-11.
- Irion KL, Gasparetto TD, Marchiori E, Hochegger B, Rubin AS. Neurofibromatosis type 1 with tracheobronchial neurofibromas: case report with emphasis on tomographic findings. *J Thorac Imaging* 2008;23(3):194-6.
- Dounas M, Mercier FJ, Lhuissier C, Benhamou D. Epidural analgesia for labour in a parturient with neurofibromatosis. *Can J Anaesth* 1995;42(5 Pt 1):420-2; discussion 422-4.
- Esler MD, Durbridge J, Kirby S. Epidural haematoma after dural puncture in a parturient with neurofibromatosis. *Br J Anaesth* 2001; 87(6):932-4.
- Sahin A, Aypar U. Spinal anesthesia in a patient with neurofibromatosis. *Anesth Analg* 2003;97(6):1855-6.
- Sakai T, Vallejo MC, Shannon KT. A parturient with neurofibromatosis type 2: anesthetic and obstetric considerations for delivery. *Int J Obstet Anesth* 2005;14(4):332-5.