

Servikal Nörofibromatozis ve Anestezi

Cervical Neurofibromatosis and Anesthesia: Case Report

Dr. Melek ÇELİK,^a
Dr. E. Nursen KOLTKA,^a
Dr. İlhan ELMACI,^b
Dr. Gökalg SİLAV^b

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
^bNöroşirürji Kliniği,
Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 18.02.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 13.05.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. E. Nursen KOLTKA
Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
koltkan@yahoo.com

ÖZET Nörofibromatozis (NF); otozomal dominant geçişli herediter bir hastalık grubu olup, ektodermal ve mezodermal tümörlere yatkınlık oluşturur. Mediastinal, servikal ve parafaringeal alandaki nörofibromlar trakeal veya bronşiyal bası nedeni ile havayolu obstruksiyonuna ve genel anestezi sırasında solunum yolu sağlanmasında zorluklara neden olabilir. Ayrıca bu tümörler spinal kord, frenik ve vagus siniri gibi kritik bölgelerde de bası yaparak preoperatif ve postoperatif dönemlerde solunum yetersizliğine neden olabilirler. Bu olgu sunumunda servikal nörofibromu olan bir olgu nedeniyle nörofibromatoziste anestezi yönetimi gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Nörofibromatozis, anestezi

ABSTRACT The neurofibromatosis is a group of hereditary diseases transmitted in an autosomal dominant fashion and is characterized by a tendency to formation of tumours of ectodermal and mesodermal tissues. 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. In addition, these tumours cause compression on spinal cord, nervus pharyngeus and nervus vagus which results with airway management problems in the preoperative and postoperative periods. In this case report, because of a case with cervical neurofibromatosis the anesthesia method in neurofibromatosis was reviewed.

Key Words: Neurofibromatosis, anesthesia

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2009;7(3):179-82

Nörofibromatozis (NF); otozomal dominant geçişli herediter bir hastalık grubu olup, ektodermal ve mezodermal tümörlere yatkınlık oluşturur.¹ NF, çok sayıda hiperpigmente cilt döküntüleri (café-au-lait lekeleri) ve/veya bir veya daha fazla sayıda nörofibromlar ile karakterizedir.²

Tip 1 NF (NF1) veya diğer adıyla von Recklinghausen NF en sık rastlanılan formudur. NF1'in tanısı; altı veya daha fazla café-au-lait lekeleri, iki veya daha fazla nörofibrom, iki veya daha fazla Lisch nodülleri, kemik lezyonları (sfenoid displazi, psödoartroz, skolyoz), pleksiform nörofibrom, aksiller veya inguinal çillenme, optik gliom ve birinci derece yakınının hastalıktan etkilenmesi bulgularından iki veya daha fazlasının bulunmasıyla konulmaktadır.³ Hastaların %2-16'sında maligniteye dönüşüm olabilir ve bu NF1'deki morbidite ve mortalitenin ana sebebidir. Tip 2 NF (NF2) ise 8. kranyal sinirin vestibüler dalı boyunca görülen bilateral vestibüler schwannomalar ile karakterizedir.¹

Mediastinal nörofibromlar genellikle posterior mediastenden kaynaklanıp retroperitoneal veya servikal paraspinal alandan yayılırlar. Lezyonlar trakeal veya bronşiyal basıya neden olarak hızlı ilerleyen semptomlar ile anestezi için problem yaratabilirler.¹

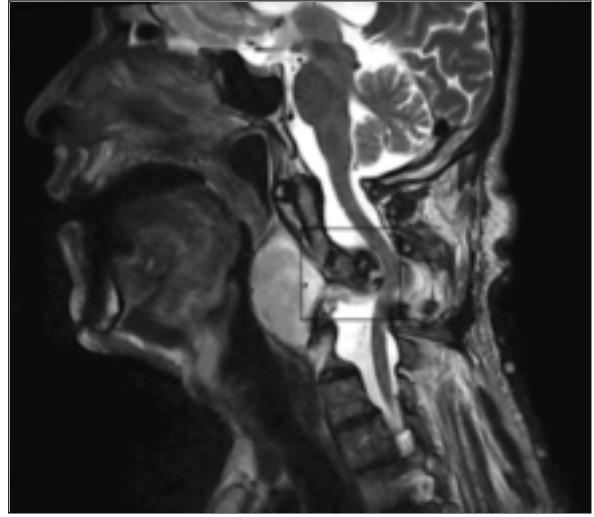
NF'li hastaların yaklaşık olarak %5'inde hastalığın intraoral tutulumu görülür.^{1,4} "Discrete ve pleksiform nörofibromlar" sıklıkla servikal bölgede görülebilir ve parafaringeal alandaki geniş tümörler havayolu obstruksiyonuna neden olabilir. "Discrete nörofibromlar"da dil veya larenks tutulabilir. Ayrıca, makroglossi, makrosefali, spesifik mandibula anomalileri ve vertebra tutulumu da havayolu kontrolünde güçlükler neden olabilir.¹

NF'li hastalarda iskelet sisteminde en sık tutulan bölge omurgadır, servikal omurganın tutulumu da nadir olarak bildirilmiştir. Servikal omurga tutulumu olan hastalarda en sık rastlanılan semptomlar; boyun hareketlerinde ağrı ve nörolojik defisit gelişmesidir, ancak olguların büyük çoğunluğu asemptomatiktir.⁵ Bunun yanı sıra NF'li hastaların yaklaşık %10'unda spinal deformiteler (kifoz, skoliyoz gibi) görülebilir.^{6,7}

Bu olgu sunumunda servikal nörofibromu olan bir olgu nedeniyle nörofibromatozisde anestezi yönetimi gözden geçirildi.

OLGU SUNUMU

NF1 tanısı ile 10 yıldır takip edilmekte olan 44 yaşında, erkek hasta boyun ve her iki omuzda ağrı ve uyuşma, yutma güçlüğü, ses kısıklığı nedeniyle hastaneye başvurmuş. Servikal manyetik rezonans görüntüleme; C4, C5 vertebralarda konjenital deformasyona sekonder kifoskolyoz, C1, C2 ve C3 vertebra korpuslarında destrüksiyona yol açan, prevertebral, ekstraspinal komponenti de olan intraspinal yerleşimli, kapsüllü, nöral kaynaklı, 5,3 x 7 x 4.1 cm boyutunda solid kitle tespit edildi (Resim 1). Prevertebral kitle özafagus ve trakeada anteriora doğru deplasmana neden olmuştu. Hastaya Beyin Cerrahisi Kliniği tarafından dispne, yutma güçlüğü ve servikal instabiliteye bağlı klinik bulguları nedeniyle operasyon planlandı.



RESİM 1: Olgunun servikal manyetik rezonans görüntülemesi.

Preoperatif anestezik değerlendirmede; ASA fiziksel durumu II, Mallampati sınıflaması III olarak değerlendirildi. Ses kısıklığı, boyun hareketlerinde kısıtlılık vardı, tiromental mesafe 6,5 cm, sternomental mesafe 13 cm, boyun çevresi 38 cm bulundu. Hasta premedike edilmeden operasyon odasına alındı ve elektrokardiyogram, noninvaziv kan basıncı ve periferik oksijen saturasyonu monitörizasyonları yapıldı. Kan basıncı 135/75 mmHg, kalp atım hızı 86 vuru/dk ve oksijen saturasyonu (SpO₂) %99'du. Güç entübasyon olasılığı göz önüne alınarak çeşitli büyüklüklerde entübasyon tüpleri, mandren, "entubating guide", laringeal maske hazır bulunduruldu. Anestezi indüksiyonu amacıyla fentanil 1 mcg/kg ve propofol 2 mg/kg uygulandıktan sonra maske ile havalandırma işleminin başarılı bir şekilde sağlandığı görülünce kas gevşemesi için vekuronyum 0.1 mg/kg verildi. TOF guard cihazı ile sağlanan nöromusküler monitörizasyonda train-of-four yanıtı %5'in altına inince entübasyon işlemi bir kerede komplikasyonsuz olarak gerçekleştirildi. Anestezi idamesi O₂-Hava %50-%50 + sevofluran %1 ile sağlandı.

Prone pozisyonda lateral mass vida-rod sistemi ile oksipitotorakal stabilizasyon işlemi uygulandı. Yedi saat süren operasyon süresince herhangi bir hemodinamik ve solunumsal problemle karşılaşmadı.

Operasyon sonunda şuuru açık, koopere, spontan solunumu yeterli ve hemodinamik açıdan sta-

bil olan hasta atropin ve prostigmin ile antagonize edildi ve train-of-four yanıtının %95'in üzerinde olduğu görüldüğünde ekstübe edildi. Maske ile O₂ verilmeye başlanan hastada yutma güçlüğüne takiben solunumda yüzeyleşme, desaturasyon, taşikardi ve hipotansiyon gelişti. Hasta operasyon odasında reentübe edilerek postoperatif takip ve tedavi amacıyla yoğun bakım ünitesine alınarak mekanik ventilasyon uygulanmaya başlandı. Postoperatif 13. saatte şuuru açık, koopere, yeterli spontan solunumu olan hasta tekrar ekstübe edildi ve maske ile oksijen verilmeye başlandı. Oksijenizasyonda ve hemodinamide herhangi bir sorun olmadan 5-6 saat izlenen hastada tekrar yutma güçlüğüne sekonder desaturasyon yaşandı, hasta entübe edildi. Mekanik ventilasyona ilave olarak medikal tedaviye metil prednisolon (250 mg bolus, takiben 3 x 80 mg) eklendi. Postoperatif 4. gün genel durumu stabil olan hasta ekstübe edildi ve maske ile O₂ verilmeye başlandı. Metil prednisolon tedavisi 4. gün azaltılarak 10. gün kesildi. Takipler sırasında yutkunma güçlüğü, oksijenizasyonda bozulma yaşanmadı. Ekstübasyonu takiben 2. gün oral sıvı alımına başlandı. Hasta postoperatif 6. gün yoğun bakım ünitesinden, 13. gün hastaneden taburcu edildi.

Kırkbeş gün sonra servikal nörofibrom eksizyonu amacı ile tekrar operasyona alınan hastada perioperatif herhangi bir problem yaşanmadı.

Bu olgu hasta onamı alınarak sunuldu.

TARTIŞMA

Nörofibromatozisli hastalarda anestezi yaklaşım, özellikle preoperatif değerlendirme önem taşır. Dil, larenks ve servikal dokuları etkileyen NF1 hastalarında dispne, stridor, ses değişikliği veya kaybı ve yutma güçlüğü gibi semptomlar anestezi için hava yolu problemi açısından uyarıcı olmalıdır.¹ Bu tip hastalarda mutlaka preoperatif dönemde indirekt laringoskopi ve servikal bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme yöntemleri kullanılmalıdır. Larenks girişi ve dili tutan iki ayrı nörofibromatozis olgusunda anestezi induksiyonu sonrasında hava yolu obstruksiyonu geliştiği ve bu nedenle acil trakeotomi ihtiyacı duyulduğu bildirilmiştir.^{8,9}

Çok sayıda nörofibromu olan bir başka olguda servikal vertebranın ağrısız dislokasyonu bildirilmiştir. Bu olguda laringoskopi ve trakeal entübasyon sırasında spinal kord hasarından kaçınmak için anestezi öncesinde boyun çevresinin radyolojik muayenesinin ayrıntılı bir şekilde yapılma gerekliliğinin önemi vurgulanmıştır.¹⁰

Servikal nörofibromatozis (C2-C3 seviyelerinde, nöral foramenin içine yayılan) nedeniyle operasyonu planlanan başka bir olguda preoperatif değerlendirmede Mallampati sınıflaması III, tiromental mesafe 6 cm, sternomentel mesafe 9,7 cm, ağız açıklığı 3 cm bulunmuş ve zor entübasyon olasılığı düşünülerek olguya uyanık fiberoptik entübasyon gerçekleştirilmiştir. Ekstübasyon sonrasında ise herhangi bir problem yaşanmamıştır. Bizim olgumuzda anestezi induksiyonu ve entübasyon aşamalarında herhangi bir problem yaşanmadı, ancak güç entübasyon olasılığına karşı hazırlıklar yapılmıştı.

NF hastalarının kas gevşetici ajanlara cevabı ile ilgili ayrıntılı çalışmalar yoktur. Bu konuda yapılan en kapsamlı çalışma Richardson ve ark.nın araştırmasıdır.² 10 yıl içerisinde 44 NF hastasına uygulanan 114 anestezi girişiminin sonuçları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Çalışmanın sonucunda, NF1 hastalarının normal bir nöromusküler geçişe sahip olduklarına veya nöromusküler blokerlere karşı anormal cevap riskinin arttığı söylenemeyeceği kanısına varılmıştır. Bu çalışmaya ve az sayıda bildirilmiş olan olgu sunumlarına dayanarak NF1'li hastalarda süksinilkolin ve nondepolarizan nöromusküler blokerlerin dozunda değişiklik yapılmaması, ancak bu hastalarda rutin olarak nöromusküler monitörizasyon yapılması gerekliliği vurgulanmıştır.

NF1'li bir gebede sezaryen operasyonu sırasında nondepolarizantlara karşı duyarlılığın artması sonucunda uzamış vekuronyum etkisi bildirilmiştir.¹¹ Yedi yaşındaki NF1 hastası olan başka bir olguda ise süksinilkoline cevabın normal, atrakuryuma cevabın hafif uzamış olduğu bildirilmiş ve nörofibromatozisi olan olgularda atrakuryumun diğer nondepolarizan kas gevşeticilere göre daha avantajlı olduğu ileri sürülmüştür.¹² Olgumuzda kas gevşetici ajan olarak vekuronyum tercih edildi ve

etkisi nöromusküler monitörizasyon ile takip edildi. Operasyonun sonunda kas gevşemesinde herhangi bir gecikme yaşanmadı.

NF1'de skolyoz ile beraber görülen göğüs ön duvarı anomalilerinin sıklığı %21 olarak bildirilmiştir.¹³ Otuz dört aylık, pektus ekskavatum ve hızlı ilerleyen skolyoz tanısı ile operasyona alınan ve prone pozisyonda ciddi hipotansiyon gelişen bir olguda manyetik rezonans görüntüleme son 3.5 ay içerisinde büyümüş ve posterior mediastinal, retroperitoneal ve paraspinal alanlarda geniş, çok sayıda kitle tespit edilmiştir. Mediastinal kitlenin büyük damarlara ve sağ ventriküle bası yaptığı ve prone pozisyonda basının artmasına bağlı olarak ciddi hipotansiyon geliştiği anlaşılmıştır. Bu tip spinal ve göğüs duvarı deformitesi olan nörofibromatozis olgularında ayrıntılı preoperatif değerlendirme ve intraoperatif transözafagial ekokardiyografi ile kalbin durumunun izlenmesi gerektiği vurgulanmıştır.⁶

NF olgularında frenik ve vagus sinirlerinin tutulumunun yanı sıra, tekrarlayan serebellopontin köşe tümörünün cerrahi olarak çıkartılması işlemi takiben gelişen nokturnal hipoventilasyon ve aralıklı solunum yetersizliği bildirilmiştir. Bu olgularda solunumsal problemlerin beyin sapının ventrolateral bölgesi ve üst servikal kord bölgesinde tümörün yaptığı basının neden olduğu düşünül-

müştür.¹⁴ Bir başka olguda ise NF'li hastada bilateral diyafragma paralizisi gelişmiş, ancak göğüs tomografisinde frenik sinir tutulumuna ait bir bulgu olmadığı için diyafragma paralizisinin frenik sinir köklerinin nörofibromlar tarafından tutulması sonucu geliştiği kanısına varılmıştır.¹⁴

Olgumuzda operasyon öncesi solunum yetersizliğine ait bir bulgu yoktu. Ancak ekstübasyon sonrasında yutma güçlüğünü takiben ciddi bir solunum sıkıntısı gelişti ve yeniden entübasyon gerekliliği doğdu. Özafagus ve trakeada basıya neden olan servikal nörofibromun ve cerrahi girişim sırasında gelişen doku ödeminin bu sorunun sebebi olduğu düşünüldü. Metilprednisolonun NF tedavisinde yeri yoktur, ancak bu olguda antiödem etkisi ile yutma güçlüğü ve solunum sıkıntısının ortadan kalkmasına yardımcı olduğu kanısına varıldı.

Sonuç olarak, NF anestezi uzmanları için hem anestezi indüksiyonu ve entübasyon hem de postoperatif dönemde hayati sorunlara neden olabilecek bir hastalık grubudur. Bu nedenle NF hastalarında ayrıntılı preoperatif değerlendirme yapılmalı, anestezi indüksiyonu ve entübasyon dönemlerinde acil durumlara karşı hazırlıklı olunmalı ve postoperatif komplikasyonlar gelişebileceği için yoğun bakım şartlarının hazır bulundurulması gereklidir.

KAYNAKLAR

- Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *Br J Anaesth* 2001;86(4):555-64.
- Richardson MG, Setty GK, Rawoof SA. Responses to nondepolarizing neuromuscular blockers and succinylcholine in von Recklinghausen neurofibromatosis. *Anesth Analg* 1996;82(2):382-5.
- Ükiç K, Ersöz HÖ, Erem C, Hacıhasanoğlu A, Alhan E, Çobanoğlu Ü, Bektaş Ö, Erdöl H. [Neurofibromatosis type 1 (von Recklinghausen's disease) and pheochromocytoma: case report]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2006;26(6):693-8.
- Baden E, Pierce HE, Jackson WF. Multiple neurofibromatosis with oral lesions; review of the literature and report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1955;8(3):263-80.
- Craig JB, Govender S. Neurofibromatosis of the cervical spine. *J Bone Joint Surg (Br)* 1992;74-B(4):575-8.
- Alexianu D, Skolnick ET, Pinto AC, Ohkawa S, Roye DP Jr, Solowiejczyk DE, et al. Severe hypotension in the prone position in a child with neurofibromatosis, scoliosis and pectus excavatum presenting for posterior spinal fusion. *Anesth Analg* 2004;98(2):334-5
- Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, Chalk D. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 1992;17(8 Suppl):S244-8.
- Reddy AR. Unusual case of respiratory obstruction during induction of anaesthesia. *Can Anaesth Soc J* 1972;19(2):192-7.
- Crozier WC. Upper airway obstruction in neurofibromatosis. *Anaesthesia* 1987;42(11):1209-11.
- Lovell AT, Alexander R, Grundy EM. Silent, unstable, cervical spine injury in multiple neurofibromatosis. *Anaesthesia* 1994;49(5):453-4.
- Mitterschiffthaler G, Maurhard U, Huter O, Brezinka C. [Prolonged action of vecuronium in neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease)]. [Article in German] *Anaesthesiol Reanim* 1989;14(3):175-8.
- Naguib M, Al-Rajeh SM, Abdulatif M, Ababtin WA. The response of a patient with von Recklinghausen's disease to succinylcholine and atracurium. *Middle East J Anesthesiol* 1988;9(5):429-34.
- Waters P, Welch K, Micheli LJ, Shamberger R, Hall JE. Scoliosis in children with pectus excavatum and pectus carinatum. *J Pediatr Orthop* 1989;9(5):551-6.
- Hassoun PM, Celli BR. Bilateral diaphragm paralysis secondary to central von Recklinghausen's disease. *Chest* 2000;117(4):1196-200.