

# Juvenil Hiyalin Fibromatoziste Anestezik Yaklaşım (Olgu Sunumu)

## ANESTHETIC MANAGEMENT IN JUVENILE HYALINE FIBROMATOSIS (CASE REPORT)

Dr. Figen LEBLEBİCİ,<sup>a</sup> Dr. Hatice ADSAN,<sup>a</sup> Dr. Ayla KABALAK,<sup>a</sup>  
Dr. Turgut ORTAK,<sup>b</sup> Dr. Mustafa BAYDAR,<sup>a</sup> Dr. Nermin GÖĞÜŞ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>1. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, <sup>b</sup>2. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

### Özet

Juvenil hiyalin fibromatozis (JHF) özellikle baş ve boyunda geniş subkutan nodüllerle karakterize, nadir görülen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Servikal vertebra, temporomandibuler eklem kontraktürleri ve jinjival hipertrofi nedeniyle trakeal entübasyonda güçlükler yaşanabilir.

Nodül rezeksiyonu yapılacak JHF'li 5 yaşındaki erkek çocuğun anestezi indüksiyonunda intravenöz lidokain, fentanil, propofol ve kas gevşemesi amacıyla vekuronyum kullanıldı. Anestezi idamesi izofluran, O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>O ile sağlandı. Herhangi bir güçlük yaşanmadan entübasyon gerçekleştirildi.

JHF, sıklıkla yumuşak dokularda anormal bir doku artışı ve diğer organ patolojileri ile birlikte ve bu durum ciddi havayolu sorunlarına neden olabilir. Bu hastalarda havayolu kontrolü önemlidir. Zor entübasyon için hazırlıklı olunmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Juvenil hiyalin fibromatozis, anestezi, havayolu kontrolü

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2005, 3:21-24

### Abstract

Juvenile hyaline fibromatosis (JHF) is a rare autosomal recessive disease characterized by large subcutaneous nodules, especially around the head and neck. Airway management may be difficult because of gingival hypertrophy and temporomandibular joint and cervical spine contractures.

We present a case of 5 years old boy diagnosed as JHF and anesthetized for nodules resection. Anesthesia was induced with intravenous lidocain, fentanyl, propofol and vecuronium for muscular relaxation. Anesthetic management was provided by isoflurane and O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>O and his trachea intubated without difficulty.

JHF is often associated with abnormal material in the soft tissues and with other organ pathologies and this may lead increasingly severe airway problems. Therefore, airway management is important in these patients. We must be ready for difficult intubations.

**Key Words:** Juvenile hyaline fibromatosis, anesthesia, airway management

Juvenil hiyalin fibromatozis (JHF), baş, boyun ve özellikle dudaklarda büyük kutanöz nodüller, büyük ve küçük eklemlerde (servikal vertebralarda) fleksiyon kontraktürleri, jinjival hipertrofi, yaşla birlikte artan osteolitik lezyonlar, gelişme geriliği ile karakterize, nadir görülen otozomal resesif geçişli konjenital bir hastalıktır.<sup>1,2</sup>

1873'te ilk kez Murray 'peculiar cases of molluscum fibrosum' olarak isimlendirmiştir. Daha sonra 'puretik sendrom, dissemine painful fibromatosis, fibromatosis hyalinica multiplex juvenilis' gibi isimler verilen hastalığa son olarak 1969'da Drescher JHF ismini vermiştir.<sup>2</sup> 2002 yılına kadar dünyada 65 olgu rapor edilmiş olup bu çocukların 1/3'ü kardeşlerdir.<sup>1</sup> Çoğunlukla kan bağı olan evliliklerden doğmuşlardır ve zekaları normaldir.

Histopatolojik olarak lezyonlar eozinofilik hiyalin bir matriksin çevrelediği iyi diferansiyel fibroblastlar içerir. Mandibula çevresindeki sert dokular ağızın açılmasını engeller. Olgulara daha

Geliş Tarihi/Received: 25.06.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 13.01.2005

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Ayla KABALAK  
Çiğdem Mah. 337. Sok. Tuğba Apt. 5/2  
06530, Balgat, ANKARA  
drayla2002@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

çok pediatri ve patoloji literatürlerinde rastlanmaktadır. Ölüm genellikle yaşamın ilk birkaç dekadında derideki lezyonların stafilkoksik enfeksiyonu sonucu meydana gelir. Nadiren plevra, akciğer, böbrek ve gastrointestinal sistemi içine alan sistemik tutulumlarıyla karşımıza çıkar. Cerrahi girişim genellikle lezyonların eksizyonu veya kontraktürlerin açılması amacıyla yapılır.<sup>1-4</sup> Rahman ve ark. Hindistan'da yaptıkları araştırmalar sonucunda hastalığın 4q21 kromozomuyla bağlantılı olduğunu ileri sürmüştür.<sup>5</sup>

Sunumuzda nodül eksizyonu nedeniyle anestezi verdiğimiz JHF'li hastamıza uyguladığımız anesteziyi ve bu hastalıkta gelişebilecek sorunları tartıştık.

### Olgu Sunumu

Baş ve boyundaki yaygın kutanöz nodüllerin eksizyonu amacıyla hastanemiz plastik cerrahi kliniğine yatırılan 5 yaşındaki erkek çocukta servikal vertebralarda, her iki diz, dirsek ve bileklerde fleksiyon kontraktürleri, ileri derecede gelişim geriliği (10 kg) bulunmaktaydı (Şekil 1, 2, 3). Entübasyon açısından ağız açıklığı ve çene mobilitesi tam olup Mallampati 1 olarak değerlendirildi.

Daha önce bir kez ortopedik amaçla genel anestezi uygulanmış olan hastaya premedikasyon amacıyla oral 0.05 mg kg<sup>-1</sup> midazolam verildikten 30 dakika sonra operasyon odasına alındı. Rutin monitorizasyon (EKG, noninvaziv kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu ve endtidal karbondioksit takibi) uygulandı. Damar yolu açıldı ve 3-5 ml.kg<sup>-1</sup>.saat<sup>-1</sup> pediatrik dengeli sıvı (İsolyte-P, Eczacıbaşı/Baxter, Türkiye) infüzyonuna başlandı. Çeşitli boylarda oral, nazal airwayler ve endotrakeal tüpler, Magill ve Macintosh bleydler ve LMA'lar hazır bulunduruldu. Anestezi indüksiyonu 1 mg kg<sup>-1</sup> lidokain, 0.1 µg kg<sup>-1</sup> fentanil, 0.5 mg kg<sup>-1</sup> propofol, 0.1 mg kg<sup>-1</sup> vekuronyumla sağlandı. Hastanın maske ile havalanmasında sorun olmadı. Bir numara Magill bleyd ile laringoskopi yapıldı ve Wilson laringoskopi skorlaması 1. de-



Şekil 1. Juvenil hiyalin fibromatozisli çocuğun önden görünüşü.



Şekil 2. Juvenil hiyalin fibromatozisli çocuğun başının arkadan görünüşü.

rece olarak değerlendirildi. İç çapı 3.5 mm olan endotrakeal tüple zorlanmadan endotrakeal entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesi O<sub>2</sub>/N<sub>2</sub>O (%50) karışımında %1.5 izofluranla sağlandı. Kan basıncı ve kalp hızı stabil seyretti. Ek doz kas gevşetici ya da fentanil gereksinimi olmadı. Uyanma aşamasında spontan solunumu yeterli olan hasta aspirasyonu takiben ekstübe edildi ve derlenme odasına alındı. Operasyon 160 dakika sürdü, anestezi ya da cerrahiye ait herhangi bir sorun yaşanmadı. Uyanma dönemi sorunsuz seyreten hasta tamamen uyandıktan sonra kliniğe gönderildi.



**Şekil 3.** Juvenil hiyalin fibromatozisli çocuğun entübasyondan sonra önden görünüşü.

### Tartışma

Literatür araştırmamızda hastalıkla ilgili anestezi yaklaşımına değinen 5 rapora ulaştık. Sugahara ve ark. nazooral lezyonları eksize edilecek olan, servikal vertebralardaki fleksiyon kontraktürleri nedeniyle zor entübasyon düşünülen 6 yaşındaki kız çocuğunda sorunsuz bir oral entübasyon gerçekleştirmişlerdir.<sup>3</sup> Anestezinin induksiyon ve idamesinde fentanil, vekuronyum, sevofluran, N<sub>2</sub>O ve O<sub>2</sub> kullanılmış ve herhangi bir sorun yaşanmamıştır.

Vaughn ve ark. gastroözafajial reflü nedeniyle fundopilikasyon yapılması planlanan ve boyun hareketleri kontraktürler nedeniyle sınırlı olan 13 aylık kız çocuğunu fiberoptik bronkoskop yardımıyla entübe edebilmişlerdir.<sup>4</sup> Seefelder ve ark. jinjival hiperplazili bir hastada ağız açıklığının az olması nedeniyle fiberoptik entübasyonu tercih etmişler ve başarı ile uygulamışlardır.<sup>6</sup> Mutlu ve ark. JHF'li 8.5 yaşındaki erkek çocukta boynun kısa ve hareketlerinin kısıtlı olması nedeniyle gelişebilecek entübasyon güçlüğüne karşı gerekli hazırlıkları yapmışlar ve ancak fiberoptik bronkoskopa ihtiyaç duymamışlardır.<sup>7</sup>

Norman ve ark. JHF'li, doku biyopsisi ve lezyonların eksizyonu amacıyla opere edilecek 14 aylık ve 2 yaşındaki iki kardeşin anestezi

indüksiyonunda halotan, O<sub>2</sub> ve hızlı etkisinden dolayı kas gevşetici olarak süksinil kolin kullanılmışlar ve çocukları ek bir işleme gerek kalmadan rahatlıkla entübe edebilmişlerdir.<sup>2</sup> On dört aylık olgu daha sonra 20 aylık ve 3 yaşında iken tekrar opere edilmiş ancak entübasyon giderek güçleşmiştir. Bu sonuçlara dayanarak patolojilerin azlığı nedeniyle erken yaşta anestezi ve entübasyonun daha sorunsuz olacağını, ilerleyen dönemlerde ise hastalığın ilerlemesine bağlı olarak anestezinin zorlaşabileceğini belirtmişlerdir. Hastamızın ileri derecede servikal kontraktürleri bulunmasına rağmen yaşının küçük olması nedeniyle fleksiyon sağlanabilmiş ve entübasyon güçlüğü yaşanmamıştır.

Fiberoptik entübasyon havayolunu görme konusunda büyük kolaylık sağlasa da kullanımı sınırlıdır ve deneyim gerektirir. Distrese neden olacağından uyanık entübasyon da pratik değildir. Fiberoptik entübasyona alternatif olarak kör nazal entübasyon, nazal airway, laringeal mask denenebilir. Sık cerrahi girişimler nedeniyle toksik etkili anestezi ajanlardan kaçınmak gerekir. Kontraktürlere bağlı pozisyon ve damar yolu sorunları yaşanabilir. Özellikle plevra, akciğer, böbrek ve gastrointestinal sistemi içine alan tutulumları nedeniyle preoperatif değerlendirme önemlidir.

JHF, sıklıkla yumuşak dokularda anormal bir doku artışı ve diğer organ patolojileri ile birlikte dir. Anestezi sırasında en önemli sorun havayolunun kontrolü olup zor entübasyon yönünden hazırlıklı olunmalıdır. Diğer organ patolojilerinin varlığı da anestezi ilaç seçimini etkileyecektir.

### KAYNAKLAR

1. Haalem A, Al-Hindi HN, Juboury MA, Husseini HA, Ailan AA. Juvenile hyaline fibromatosis: Morphologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of three siblings. *Am J Dermatopathol* 2002;24:218-24.
2. Norman B, Soni N, Madden N. Anaesthesia and juvenile hyaline fibromatosis. *Br J Anaesth* 1996;76:163-6.
3. Sugahara S, Ikezaki H, Abe K, Ogawa R. Anesthetic management of a patient with juvenile hyaline fibromatosis: A case report. *Masui* 1993;42:1853-5.

4. Vaughn CG, Kaplan FR, Tieche S, Downs JB. Juvenile Hyaline Fibromatosis: Anesthetic management. *Anesthesiology* 1990;72:201-3.
5. Rahman N, Dunstan M, Teare MD, Hanka S, Edkins SJ, Hughes J. The gene for juvenile hyaline fibromatosis maps to chromosome 4q21. *Am J Hum Genet* 2002;71:975-80.
6. Seefelder C, Ko JH, Padwa BL. Fibreptic intubation for massive gingival hyperplasia in juvenile hyaline fibromatosis. *Paediatr Anaesth* 2000;10:682-4.
7. Mehmet Mutlu N, Kirdemir P, Nermin G. Juvenile hyaline fibromatosis. *Pediatric Anesthesia* 2004;14:798-802.