

# İM Vaka Nedeniyle Von Recklinghausen Hastalığında Anestezi Sorunları\*

Taylan AKKAYA  
Cüneyt AKSU  
Bekir MUTLU

VAN RECKLINGHAUSEN'S DISEASE AND  
ANESTHESIA

Ankara Numune Hastanesi Anesteziyoloji Kliniği

Geliş Tarihi: 6 Haziran 1989  
Kabul Tarihi: 21 Mart 1990

## ÖZET

*Birisi sol ön kolda nörofibroma kitlesi nedeni ile diğeri de nöks goitre nedeni ile opere edilen iki adet Von Recklinghausen'li hasta perop. vepostop. dönemlerde izlendi.*

*Hastalar Tliopental Na-Süksinil kolin/Vekuronium'u takiben entübe edildi. Anestezi idamesi Halothan (%1-0.8)-O<sub>2</sub>-N<sub>2</sub>O ile yapıldı. Ek kas gevşetici kullanılmadı. Hastalarda Digistim III periferik sinir stimülatörü ile TOF (Train-of-four) yanıtları incelendi.*

*Bu yanıtlarda anlamlı olarak uzamış bulundu.*

**Anahtar Kelimeler:** Nörofibroma, Von Recklinghausen hastalığı.

**T Kİ Tıp Bil Araş Dergisi C.8, S.4,1990, 370-372**

Von Recklinghausen hastalığı (Nörofibromatosis (I) otozomal dominant geçişli ve yaklaşık 2500-3300'de bir sıklıkla görülen hastalıktır (13). Von Recklinghausen hastalığı "Nörokutanöz sendromlar"da denilen Tübero skleroz, Von Hippel-Lindau hastalığı, Sturge Weber hastalığı, Nörokutanöz melanom ile fakomalözler grubundandır. "Cafe-au-lait" lekeleri, multipl deri nörofibromları, Lisch nodülleri, endokrin anomaliler vs. ile hemen tüm sistemleri tutar.

## VAKA TAKDİMİ

Von Recklinghausen hastalığı tanısını klinik ve patolojik olarak alan iki hasta preoperatif, peroperatif, postoperatif dönemlerde izlendi.

*\*XXIII. Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon kongresinde (25-27 Eylül 1989, Samsun) sunulmuştur.*

## SUMMARY

*One of two patients with diagnosis of Von Recklinghausen's disease was operated for a neurofibroma in left forearm and the other was operated for recurrent goitre. These patients were followed in peroperative and postoperative period.*

*The patients were intubated after Tliopental Na-Succinyl choline/Vecuronium are administered. Maintenance of anaesthesia was provided with Halothane (%1-0.8)-O<sub>2</sub>-N<sub>2</sub>O. Additional muscle relaxant wasn't used. TOF (Train-of-four) responses of the patients were studied with Digistim III peripheral nerve stimulator and these responses were found significantly longer.*

**KeyWords:** Neurofibroma, Von Recklinghausen disease.

**T J Research Med Sci V.8, N.4,1990,370-372**

Vaka I: 15 yaşında genç kız. Sol ön koldaki nörofibroma kitlesinin eksizyonu için Plastik Cerrahi kliniği tarafından genel anestezi altında opere edildi. Hastanın pree, tam kan, tam idrar, KCFT, üre, AKŞ, elektrolitler, EKG. P-A akciğer grafisi, plazma Kolinesteraz (12600 Ü/İt) tetkikleri normaldi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde ön koldaki lezyondan başka bir patolojiye rastlanmadı. Hasta operasyondan 45 dakika önce 0,50 mg. Atropin ve 50 mg. Dolantin ile (i.m.) premedike edildi. 5 mg/kg Thiopental Na ve 1,5 mg/kg Süksinil kolin ile induksiyonu takiben trakeal entübasyon yapıldı. Entübasyonda herhangi bir sorun olmadı. Anestezi devamlılığı Halothan (%1-0,8) ve N<sub>2</sub>O-O<sub>2</sub> karışımı ile sağlandı. Hastada Digistim III periferik sinir stimülatörü ile Süksinil kolin'e verilen sinir-kas ileti süresi izlendi. İndüksiyonu takiben ilk TOF (Train

of four) yanıtı 10. dakikada alındı. Bu da sinir kas paralizi süresinde uzama olarak değerlendirildi. İdame Süksinil kolin yapılmadı ve hasta asiste spontanöz solunumla izlendi. Ayrıca operasyon süresince kardiak monitörizasyon sağlandı ve hiç bir sorunla karşılaşmadı. Ameliyat ve anestezi başarı ile sonuçlandı. Hastada post-op. dönemde herhangi bir anestezi komplikasyonu görülmedi.

Vaka 2: 38 yaşında bayan hasta. İki kez katarakt ameliyatı geçirmiştir. 1976'da goitre ameliyatı olmuş. Bu kez nüks goitre nedeni ile opere edildi. Hastanın preop. tam kan, tam idrar, üre elektrolitler, AKŞ, KCFT, P-A akciğer grafisi, Troid fonksiyon testleri ve EKG'si normaldi. Ancak plazma Kolinesteraz 3814 Ü/lt gibi düşük bir değerde idi. Fizik muayenede tüm vücutta yaygın "Cafe-au-lait" lekeleri venörolibromlar saptandı. Hasta 0.50 mg Atropin ve 50 mg Dolantin ile (i.m.) ameliyattan 45 dakika önce premedike edildi. 5 mg/kg Thiopental Na ve 0.1 mg/kg Vecuronium ile induksiyonu takiben trakeal entübasyon yapıldı. Anestezinin idamesinde Halothan (%1.-0,8) ve N<sub>2</sub>O-O<sub>2</sub> karışımı kullanıldı. Hastada Digistin III periferik sinir stimülatörü ile Vecuronium'a verilen sinir-kas ilci süresi izlendi. İlk TOF yanıtı induksiyondan 60 dakika sonra alındı. Bu da sinir-kas paralizi süresinde uzama olarak değerlendirildi. Hastanın spontan solunumu induksiyondan 75 dakika sonra geldi. Bu süre uzamış olarak değerlendirildi. İdame Vecuronium yapılmadı ve hasta asiste spontanöz solunum ile izlendi. Hastanın perop. kardiak monitörizasyonunda herhangi bir sorunla karşılaşmadı. Ameliyat ve anestezi başarı ile tamamlandı. Çıkarılan troid kitlesinin patolojik olarak benign olduğu belirtildi. Hastada postop. dönemde herhangi bir anestezi komplikasyonu görülmedi.

## TARTIŞMA

1849'da Robert Smith tarafından açıklanan multipl nörofibromatosis 1882'de Friedrich Von Recklinghausen'ce daha sistemleştirilerek tanımlanmıştır. Halen ABD'de 100.000 civarında Von Recklinghausen'li hasta vardır. Bugün Nörofibromatosis II(Bilateral akustik nörofibromatosis) isimli ve Von Recklinghausen hastalığı ile bazı ortak yanları olan başka bir klinik tablo daha tanımlanmıştır (II).

Von Recklinghausen hastalığının birçok sistemi tutabilmesi, genetik özellikleri nedeni ile halen kesin etyolojisi saptanamamıştır. Ancak Von Recklinghausen'li hastalarda "Nerve Growth Factor" geni identifiye ve klonize edilmiştir (5,14).

Von Recklinghausen hastalığında görülen sistemik lezyonlar şemada gösterilmiştir (Bkz. Şema 1) (12).

Şema 1: Von Recklinghausen hastalığında Görülen Sistemik Lezyonlar

1. Deri bulguları: "Cafe-au-lait" lekeleri, nörofibromlar, pleksiform nörofibroma.

2. Ortopedik bulgular: Kifoskolyoz, psödoartroz, boy kısalığı, kemik kistleri, uzun kemiklerde eğilme, iskelet atrofisi, iskelet hipertrofisi.

3. CVS bulguları: Kalp kistleri, kongenital pulmoner stenoz, hipertansiyon.

4. Akciğer bulguları: Fibrozan alveolit, akciğer kistleri.

5. GİS bulguları: Tek veya multipl Schwannomalar, megakolon, konstipasyon.

6. Göz bulguları: Lisch nodülleri, glokom, katarakt, pulzatil ekzoftalmi.

7. Hematolojik bulgular: Hemofili

8. SSS bulguları: Optik glioma ve diğer astrositomalar, menengioma, akustik neuroma, hidrosefali, makrosefali, neurolemmoma, anormal EEG.

9. Spinal kord tümörleri: Menengioma

10.Maligniteler: Troid medüller ca., Feokromasitoma, Willms tümörü, nörofibrosarkoma, nöroblastoma, lösemi, malign melanoma, rabdomyosarkoma.

11. Diğer: Mental retardasyon, fiziksel ve cinsel gelişme geriliği, elefantiasis, hipospadiasis, A. renalis hiperplazisi.

Nörofibroma, periferik bir sinirin tüm elementlerinin kombine proliferasyonudur. Çoğunlukla schwann hücreleri olmak üzere fibroblast, perinöral hücreler ve neuritesde artış olur. Ishikawa ve arkadaşları Von Recklinghausen'li hastaların serumlarında "Fibroblast stimulan faktör"ü bulmuşlardır (9). Von Recklinghausen'li hastalarda %1 oranında Feokromastoma, Feokromasitoma'lı olgularda ise %20-40 Von Recklinghausen hastalığına rastlanır (8). Von Recklinghausen'li hastalarda multipl malignite eğiliminin yaklaşık %11

oranında olması genetik predispozisyona bağlanmıştır (7). Von Recklinghausen hastalığında lezyonlar puberte ve gebelikte daha kötüleşir. Hastaların %3.5'unda maling transformasyon (Nörofibrosarkoma) görülür. Malign tümörler hemen daima boyun veya ekstremiteletin geniş sinir köklerinde gelişir (10).

Von Recklinghausen'li Hastalarda Anestezi ile İlgili Sorunlar:

1. Preop.: Menlal retardasyon (%10) (3).

2. Perop.: a)Entübasyon güçlükleri, Makroglossi, dil-yanak-damak-dudak-gingiva-tonsil izole tümörleri, ağız içi kanama, fasial kemiklerin asimetri-hipertrofi-astrofisi, benign troid büyümeleri (%4,5), parafaringeal tümörler, larinks stn., larinks kist ve tümörleri (4).

h) Pozisyonel güçlükler: Pozisyon verme esnasında bulbus ve ponsa baskı yapabilen nörofibromalar ani bradikardi, solunum arresti, nadiren nörojenik akciğer ödemeine yol açabilirler (15).

c) Anestezi idamesi ile ilgili güçlükler: Olası akciğer sorunları, hipertansiyon, kas gevşeticilere verilen uzamış/dirençli yanıt (Süksinil kolin, tubakronium, vekuronium) (1,2,6).

3. Post op.: Solunum desteği gerekebilir.

4. Regional bloklarla ilgili güçlükler: Spinal veya epidural bloklarda patolojik ve anatomik zorluklarla karşılaşılabilir (Spinal tümörler, kifoskolyoz) (6).

## SONUÇ

Sinir-kas paralizi süresini izlediğimiz Von Recklinghausen'li hastaların birinde depolarizan kas gevşeticie (Süksinil kolin) yaklaşık 2-2,5 kat, diğerinde ise nondepolarizan kas gevşeticie (Vekuronium) 2,5-3 kat uzamış yanıt elde edildi. Bu uzamış yanıtlar bizi; her iki grup kas gevşeticinin de Von Recklinghausen'li hastalarda dozlarının iyi hesaplanarak ve mümkünse periferik sinir stimülatörü eşliğinde kullanılması gerektiği sonucuna ulaştırdı.

## KAYNAKLAR

1. Atkinson RS: A synopsis of Anaesthesia. 282, 439, 443: 1987.
2. Azar I: The response of patients with neuromuscular disorders to muscle relaxants: A review. Anesthesiology 61(2): 174:1984.
3. Brasfield RD: Von Recklinghausen's disease: A clinicopathological study. Ann. Surg. 175: 86-104: 1974.
4. Crozier WC: Upper airway obstruction in neurofibromatosis. Anaesthesia 42:1209-1211,1987.
5. Eldridge R: Central neurofibromatosis with bilateral acoustic neuroma. Adv. Neurol. 29:57-65,1981.
6. Fisher M.Mcd: Anaesthetic difficulties in neurofibromatosis. Anaesthesia 30: 648-650,1975.
7. Holt GR: Von Recklinghausen's neurofibromatosis. The Otolary. Cl. of North Ame. 20(1): 179-193,1987.
8. Hume DM: Pheochromocytoma in the adult and in the child. Am. J. of Surg. 99:458,1960.
9. Ishikawa O: Neurofibroma-derived fibroblast-stimulating factor in the serum of patients with NF. Arch. Dermatol. Res. 277: 433-438,1985.
10. Maceri DR. Neurofibromatosis of the head and neck. Head and neck surg. 6:842-850,1984.
11. Martuza rL: Neurofibromatosis (2). Bilateral acoustic neurofibromatosis. The N. Eng. J. of Med. 318(11): 684-688,1988.
12. Riccardi VM: Von Recklinghausen neurofibromatosis. The N. Eng. J. of Medicine 305(27): 1617-1627,1981.
13. Riccardi VM: Neurofibromatosis: An overview and new direction in clinical investigations. Advances in Neuro. 29: 1-9,1981.
14. Ullrich A: Human beta nerve growth factor gene sequence highly homologous to that of mouse. Nature 303: 821-825, 1983.
15. Van Aken II: A rare intraoperative complication^ a child with Von Recklinghausen's NF. Anaesthesia 37: 827-829, 1982.