

Femur Fraktürü Tespit Edilen Nörofibromatozisli Bir Hastada Anestezi Yönetimi

11. BÖLÜM

Reşit SARUHAN¹

ÖZET

Femur şaft kırığı tespit edilen nörofibromatozis (NF) tip 1'li hastaya ortopedi kliniği tarafından acil cerrahi endikasyonu konularak ameliyatı planlanmıştır. Hastanın preoperatif değerlendirmesinde tüm vücudunda yaygın nörofibromlar ve café-au-lait lekeleri olduğu gözlemlendi. Preoperatif fizik muayenesinde zor entübasyon düşündürecek bulgulara rastlamamıza rağmen yaygın olan nörofibromların havayolunda da olabilme ihtimalinden dolayı zor hava yolu yönetimi ve zor entübasyonla karşılaşabileceğimizi düşünerek, genel anestezi altında videolarinoskopi eşliğinde entübasyon planladık. Hastaya anestezi induksiyonu sonrası uygulanan videolarinoskopik görüntüde hava yolunda çok sayıda nörofibrom olduğu görülmesine rağmen entübasyon güçlüğü yaşanmadı. Ameliyat süresince hemodinamik parametreler stabil seyretti. Operasyon sonrası hasta sorunsuz bir şekilde ekstübe edildi. Postoperatif derlenme ünitesine alınan ve yaklaşık yarım saatlik takipten sonra vital bulguları stabil seyreden ve modifiye Aldrete skoru 8 olan hasta ortopedi servisine transfer edildi. Bu hasta grubunda zor entübasyon olabileceği düşünülerek güvenli bir hava yolu yönetimi için gerekli tüm hazırlıklar yapıldıktan sonra anestezi uygulamalarına başlanmalıdır.

GİRİŞ

Nörofibromatozis, ektodermal ve mezodermal doku üzerinde yaygın etkileri olan, kalıtsal, otozomal dominant geçişli nörokütanöz bir hastalık olup NF tip-1, NF Tip-2 ve schwannomatosis olmak üç tipe ayrılır. NF insidansı dünya genelinde 1/3000-4000 olup tüm vakaların yaklaşık %96'sını NF tip-1 oluşturduğu bildirilmiştir (1,2). NF tip 1 geni, 17. kromozomun 17q11.2

¹ Uzm. Dr., SBÜ Diyarbakır Gazi Yaşargil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, rstsrhn@gmail.com

sorun yaşamamışlar. Hasta komplikasyonsuz bir şekilde taburcu edilmiş. Yine Su ve ark. (30) interskalen brakiyal pleksus bloğu yapılan NF tip 1'li bir hastanın postoperatif dönemde istirahat halindeki sayısal ağrı skoru 1-2 olarak ölçülmüş. Hastanın sinir bloğuna bağlı motor ve duyuşal işlevlerinin sırasıyla 8 ve 12 saat sonra geri döndüğünü gözlemlemişler. Benzer şekilde supraklavikuler brakiyal pleksus bloğu uygulanan başka bir hastada postoperatif dönemde sayısal ağrı skoru ≤ 3 olarak ölçülürken motor ve duyuşal blokajın sırasıyla 12. ve 16. saatlerde ortadan kalktığı tespit edilmiş. Hasta postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon yaşamadan 2. günde taburcu edilmiş (10).

SONUÇ

Nörofibromatozis, rutin anestezi uygulamasında nadir görülen durumlardan biri olarak kabul edilmektedir. Bu hastalarda, anestezi yönetimi ve uygulanacak anestezi yöntemleri ile ilgili az sayıda kanıt mevcuttur. Uygulanacak anestezi yöntemine bakılmaksızın, bu hasta grubunda zor entübasyon olabileceği düşünülerek güvenli bir hava yolu yönetimi için gerekli tüm hazırlıklar yapıldıktan sonra anestezi uygulamalarına başlanmalıdır. NF'li hastalarda anestezi yöntemi seçilirken nörolojik sistem başta olmak üzere iyi bir sistemik muayene ve gerekli olabilecek tüm radyolojik değerlendirmelerin raporlarla belgelenmesi yararlı olacaktır. Hastanın aciliyet durumu da göz önüne alınarak en yararlı yöntem seçilmeye çalışılmalıdır. Ayrıca bu hastalarda ameliyat sırasında gelişebilecek komplikasyonlar açısından dikkatli olunmalı ve gerekli önlemler alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Govil N, Adabala V. Anesthesia management in a case of Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Korean Journal of Anesthesiology*. 2018;72(2): 194-195. doi: 10.4097/kja.d.18.00251
2. Tamura R. Current understanding of neurofibromatosis type 1, 2, and schwannomatosis. *International Journal of Molecular Sciences*. 2021;22(11): 5850. doi: 10.3390/ijms22115850
3. Pasmant E, Sabbagh A, Hanna N, et al. SPRED1 germline mutations caused a neurofibromatosis type 1 overlapping phenotype. *Journal of medical genetics*. 2009;46(7): 425-430. doi: 10.1136/jmg.2008.065243
4. Scheffzek K, Ahmadian MR, Wiesmüller L, et al. Structural analysis of the GAP-related domain from neurofibromin and its implications. *The EMBO journal*. 1998;17(15): 4313-4327. doi: 10.1093/emboj/17.15.4313
5. Ünal Kantekin Ç, Yalvaç M, Yücel MO. Nörofibromatozisli Gebe Olguda Acil Şartlarda Anestezi Yaklaşımı. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim*. 2013;11(2): 105-108.
6. Fox CJ, Tomajian S, Kaye AJ, et al. Perioperative management of neurofibromatosis type 1. *Ochsner J*. 2012;12(2): 111-121.
7. Mc Swain JR, Doty JW, Wilson SH. (). Regional anesthesia in patients with pre-existing neurologic disease. *Current Opinion in Anesthesiology*. 2014;27(5): 538-543. doi: 10.1097/

- ACO.0000000000000107
8. Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. *British journal of anaesthesia*. 2001;86(4): 555-564. doi: 10.1093/bja/86.4.555
 9. Gutmann DH, Aylsworth A, Carey JC, et al. The diagnostic evaluation and multidisciplinary management of neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2. *Jama* 1997;278(1): 51-57. doi: 10.1001/jama.1997.03550010065042
 10. Şalviz EA, Bingül ES, Karadeniz MS, et al. Use of ultrasound-guided supraclavicular brachial plexus block as an anesthesia technique in a patient with neurofibromatosis type 1: A case report. *Agri*. 2018;30(2): 93-96. doi: 10.5505/agri.2016.36744
 11. Lee WY, Shin YS, Lim CS, et al. Spinal anesthesia for emergency cesarean section in a preeclampsia patient diagnosed with type 1 neurofibromatosis. *Korean journal of anesthesiology*. 2013;65(6 Suppl): S91-S92. doi: 10.4097/kjae.2013.65.6S.S91
 12. Orozco Ariza JJ, Besson A, Pulido Rozo M, et al. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) revisión y presentación de un caso clínico con manifestaciones bucofaciales. *Avances en Odontostomatología*. 2005;21(5): 231-239.
 13. Baden E, Pierce HE, Jackson WF. Multiple neurofibromatosis with oral lesions: review of the literature and report of a case. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1955;8(3): 263-280. doi: 10.1016/0030-4220(55)90349-2
 14. Wulf H, Brinkmann G, Rautenberg M. Management of the difficult airway A case of failed fiberoptic intubation. *Acta anaesthesiologica scandinavica*. 1997;41(8): 1080-1082. doi: 10.1111/j.1399-6576.1997.tb04841.x
 15. Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, et al. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine*. 1992;17: 244-248.
 16. Desai A, Carvalho B, Hansen J, et al. Ultrasound-guided popliteal nerve block in a patient with malignant degeneration of neurofibromatosis 1. *Case Reports in Anesthesiology*. 2012. doi: 10.1155/2012/753769
 17. Sahin A, Aypar U. Spinal anesthesia in a patient with neurofibromatosis. *Anesth Analg*. 2003;97: 1855-1856. doi: 10.1213/01.ANE.0000077678.55641.0F
 18. Dounas M, Mercier FJ, Lhuissier C, et al. Epidural analgesia for labour in a parturient with neurofibromatosis. *Canadian journal of anaesthesia*. 1995;42(5): 420-424.
 19. Ethemoglu FBC, Özcan İG. Anesthesia management in a pregnant patient with neurofibromatosis. *Journal of Surgery and Medicine*. 2022;6(5): 591-593. doi: 10.28982/josam.907090
 20. Sato-Boku A, Kuroda I, Imura H, et al. Perioperative Management of a Patient With von Recklinghausen's Disease With Anticipated Difficult Airway Management: A Case Report. *Cureus*. 2022;14(2): e22713. doi: 10.7759/cureus.22713
 21. Thompson NCP. Concurrent use of videolaryngoscope and fiberoptic bronchoscope in a child with neurofibromatosis to facilitate endotracheal intubation. *Journal of the National Medical Association*. 2021;113(3): 357-358. doi: 10.1016/j.jnma.2020.05.001
 22. Tan CW, binti Ghazali N, binti Ramliy R. Airway management of a neurofibromatosis type 2 with multicompartamental tumours: a case report. *Malaysian Journal of Anaesthesiology*. 2022;1(1): 38-44. doi: 10.35119/myja.v1i1.15
 23. Spiegel JE, Hapgood A, Hess PE. Epidural anesthesia in a parturient with neurofibromatosis type 2 undergoing cesarean section. *International journal of obstetric anesthesia*. 2005;14(4): 336-339. doi: 10.1016/j.ijoa.2005.04.012
 24. Esler MD, Durbridge J, Kirby S. Epidural haematoma after dural puncture in a parturient with neurofibromatosis. *British Journal of Anaesthesia*. 2001;87(6): 932-934. doi: 10.1093/bja/87.6.932
 25. Triplett WW, Ondrey J, McDonald JS. Case report: anesthetic considerations in von Recklinghausen's disease. *Anesthesia Progress*. 1980;27(2): 63.
 26. Sakai T, Vallejo MC, Shannon KT. A parturient with neurofibromatosis type 2: anesthetic and

- obstetric considerations for delivery. *International journal of obstetric anesthesia*. 2005;14(4): 332-335. doi: 10.1016/j.ijoa.2005.02.007
27. Pestilci Z, Şahutoğlu C, Sargın A, ve ark. Nörofibromatozis Tip 1 ve Pickwick Sendromu Olan Gebe Hastada Acil Sezaryen Spinal Anestezisi. *Türkiye Klinikleri J Case Rep*. 2016;24(1): 5-9. doi: 10.5336/caserep.2014-39812
 28. Singh T, Hooda S, Anand A, et al. Anesthetic consideration in a preeclamptic parturient with Von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Journal of Obstetric Anaesthesia and Critical Care*. 2014;4(1): 38-40. doi: 10.4103/2249-4472.132823
 29. Ambardekar AP, Ganesh A, Schwartz AJ. The value of ultrasound in the safe care of a patient with neurofibromatosis. *Anesthesiology*. 2013;118(5): 1206-1206. doi: 10.1097/ALN.0b013e-31826e704c
 30. Su KMCS, Bella NC. Ultrasound-guided and Peripheral Nerve Stimulator-guided Interscalene Brachial Plexus Block in a Patient with Neurofibromatosis during the COVID-19 Pandemic. *Acta Medica Philippina*. 2022;56(18): 75-80.
 31. Chimelli MDCAR, Andrade ACFG, Gonçalo MG, et al. Continuous ESP Block Technique for an Open Thoracotomy in Neurofibromatosis Patient. *Advances in Surgical Sciences*. 2019;7(2): 35-37. doi: 10.11648/j.ass.20190702.12
 32. Sforza E, Colamaria V, Lugaresi E. Neurofibromatosis associated with central alveolar hypoventilation syndrome during sleep. *Acta Paediatrica*. 1994;83(7): 794-796. doi: 10.1111/j.1651-2227.1994.tb13145.x
 33. Kanter WR, Eldridge R, Fabricant R, et al. Central neurofibromatosis with bilateral acoustic neuroma: genetic, clinical and biochemical distinctions from peripheral neurofibromatosis. *Neurology*. 1980;30(8): 851-851. doi: 10.1212/WNL.30.8.851
 34. Shah S, Murthy PN, Gopalkrishnan G, et al. Neurofibromatosis of the bladder and urethra presenting as obstructive uropathy. *British journal of urology (Print)*. 1988;61(4): 364-365. doi: 10.1111/j.1464-410X.1988.tb13981.x
 35. Tiwari S, Mittal A. Anaesthetic challenges and implications in patient with neurofibromatosis posted for Whipple's surgery: A case report. *International Journal of Medical Anesthesiology*. 2022;5(2): 39-44. doi: 10.33545/26643766.2022.v5.i2a.350
 36. Saphiya L, Sharma N. Anesthetic Management of 37 Year Old Male K/C/O Neurofibromatosis with Large Neurofibromas in Cervical Region Posted For Open Cholecystectomy. *Himalayan Journal of Medicine and Surgery*. 2022;3(3): 38-40. doi: 10.47310/Hjms.2022.v03i03.010
 37. Wang J, Wei G, Wang Z, et al. Detection of severe hypertension in a patient with neurofibromatosis type 1 during anesthesia induction: A case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2019;13(1): 1-4. doi: 10.1186/s13256-019-2292-4