

# Nörofibromatozis Tip 1 ve Pickwick Sendromu Olan Gebe Hastada Acil Sezaryen Spinal Anestezisi

## Spinal Anaesthesia for Emergency Caesarean Section in A Parturient with Neurofibromatosis Type 1 and Pickwick Syndrome: Case Report

Zeynep PESTİLCİ,<sup>a</sup>  
Cengiz ŞAHUTOĞLU,<sup>a</sup>  
Asuman SARGIN,<sup>a</sup>  
Abdürrahim DERBENT,<sup>a</sup>  
Dilek DUMAN GÜVEN,<sup>a</sup>  
Metem ERGENOĞLU,<sup>b</sup>  
Alkım Gülşah ŞAHİNGÖZ YILDIRIM<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Anestezi ve Reanimasyon AD,  
<sup>b</sup>Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 26.03.2014  
Kabul Tarihi/Accepted: 13.10.2014

*Bu çalışma, TARK 47. Ulusal Kongresi  
(20-24 Kasım 2013, Antalya)'nde poster olarak  
sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Zeynep PESTİLCİ  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Anestezi ve Reanimasyon AD, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
zeynep.pestilci@gmail.com

**ÖZET** Nörofibromatozis Tip 1 (NF1) otozomal dominant geçiş gösteren, tüm vücutta yaygın nörofibromlar, “café au lait” lekeleri, optik gliomalar, lisch nodülleri ile seyreden multisistemik bir hastalıktır. Pickwick sendromu ise; obezite, gündüz uyku hâli, hiperkapnik solunum yetmezliği ve sağ kalp yetmezliği ile karakterizedir. Bu çalışmada, 38 haftalık, morbid obez ve iki hastalığa da sahip acil sezaryene alınan gebede anestezi yönetiminin sunulması amaçlanmıştır. Pickwick sendromuna bağlı postoperatif solunum problemleri ile karşılaşabileceği ve sırtındaki nörofibrom nedeni ile entübasyon sırasında problem yaşanabileceği düşünülerek hastaya spinal anestezi planlanmıştır. Hasta preoperatif hipertansif olmasına rağmen, hemodinamisi intraoperatif ve postoperatif stabil seyretmiştir. Fayda ve zararları göz önüne alındığında, Pickwick sendromu ve bilinen bir santral sinir sistemi tutulumu olmayan NF1 tanısına sahip gebelerde, reyonel anestezinin daha güvenilir bir yöntem olduğu kanısındayız.

**Anahtar Kelimeler:** Nörofibromatozis 1; obezite hipoventilasyon sendromu; anestezi, obstetrik; sezaryen

**ABSTRACT** Neurofibromatosis type 1 (NF1) is an autosomal dominant multisystemic disorder that is characterised by multiple neurofibromata, café au lait spots, optic nerve gliomas and lisch nodules. Pickwick syndrome is associated with obesity, daytime sleepiness, hypercapnic respiratory failure and right heart failure. In this article, it is intended to present the anaesthesia management of a morbidly obese 38 weeks of gestation patient with both diseases for emergency caesarean section. Considering the increased risk of both developing postoperative respiratory failure due to Pickwick syndrome and difficult intubation associated with the neurofibroma at the dorsal side, spinal anaesthesia was planned. Although the patient was hypertensive in the preoperative period, intraoperative and postoperative hemodynamic stability was maintained. Considering advantages and disadvantages, we think that spinal anaesthesia can be a safe technique in the patients with Pickwick syndrome and NF1 in the absence of central nervous system involvement.

**Key Words:** Neurofibromatosis 1; obesity hypoventilation syndrome; anesthesia, obstetrical; caesarean section

**Türkiye Klinikleri J Case Rep 2016;24(1):5-9**

**N**örofibromatozis tip 1 (NF1); 17. kromozomda *NF1* genindeki bir defekt sonucunda gelişen, otozomal dominant geçiş gösteren, multisistemik bir hastalıktır. NF1, Von Recklinghausen ya da periferik nörofibromatozis olarak da bilinmekte ve toplumda 3.000-3.500 kişide bir olarak görülmektedir.<sup>1</sup> Tüm vücutta yaygın nörofibromlar, “café au lait” lekeleri denilen kahverengi deri lekeleri, periferik sinir nodülleri, optik gliom

doi: 10.5336/caserep.2014-39812

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

malar, benign melanotik iris hamartomları (lisch nodülleri) ile seyretmektedir. Nörofibromlar spinal kanalda ve hava yollarında da oluşarak anestezi yönetimini güçleştirebilmektedir.<sup>2</sup> Nörofibromatozis Tip 2(NF2) ise bilateral vestibüler schwannoma ve spinal kord tümörleri yoluyla santral sinir sistemi (SSS)'ni etkilemektedir (W1-3). SSS'yi seyrek olarak etkilemesi nedeni ile NF1'de rejyonel anestezi uygulanabilirken, NF2'de genel anestezi daha sık uygulanmaktadır.<sup>3</sup> Bir obstrüktif uyku apne sendromu olan Pickwick sendromu ise; kronik alveoller hipoventilasyon, obezite, sağ kalp yetmezliği ile karakterizedir.<sup>4</sup> Eşlik eden komorbid hastalıklar ve mortalite riski nedeni ile her iki grup hastalıkta anestezi uygulaması özellik taşımaktadır.

## OLGU SUNUMU

Yirmi sekiz yaşında, 170 kilogram ağırlığında, ASA II, 38 haftalık gebe olgu, kontraksiyonlar nedeni ile acil sezaryen operasyonu için hastanemizin kadın hastalıkları ve doğum servisi bölümünde konsülte edildi. Öz geçmişinde 28 yıldır NF1 ve bir yıldır Pickwick sendromu tanısı mevcuttu. Soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu, herhangi bir ilaç kullanım öyküsü mevcut değildi. Hemogram, biyokimya ve kanama profili normaldi. Daha önceki takiplerinde olmamasına rağmen fizik muayene esnasında kan basıncı yüksekliği (160/100 mmHg) mevcuttu. İncelemede üst dorsal torakal bölgesinde geniş bir nörofibromu ve multipl "café-au lait" lekeleri mevcuttu (Resim 1). Baş fleksiyonu ve ağız açıklığı normal, ancak ekstansiyonu kısıtlı olan hastanın Mallampati skoru 3 olarak değerlendirildi. Olgu, gebelik öncesinde kitlenin eksizyonu için plastik cerrahiye başvurmuş, ancak kitlenin damarlara çok yakın yerleşimli olduğu, işlem sırasında kanayabileceği ve postoperatif yeniden tekrarlama olasılığı olduğu belirtilerek operasyon önerilmemiş. Nörofibromun olası SSS tutulumu nedeni ile beş yıl önce çekilen kranial bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde SSS tutulumu olmayan olgu daha sonraki kontrollerini yaptırmamış. Olgu preoperatif nöroloji konsültan hekimi tarafından değerlendirildiğinde herhangi bir nörolojik defisiti saptanmadı. Pickwick sendromuna bağlı postoperatif solunum problemleri ile karşılaşabileceği ve sırtındaki nöro-



RESİM 1: Nörofibromatozisli hastanın arkadan görünüşü.

fibrom nedeni ile entübasyon sırasında problem yaşanabileceği düşünülen olguya spinal anestezi uygulanması planlandı ve bilgilendirilmiş onamı alındı. Operasyon salonunda, sol el sırtından 16 Gauge kanül ile damar yolu açılarak intravenöz yoldan 10 mL/kg dengeli kristaloid solüsyonu verildi. Kalp atım hızı (KAH), noninvaziv arteriyel kan basıncı ve periferik oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>) monitörize edildi. Olguya oturur pozisyon verilip, gerekli artım ve örtümden sonra L4-L5 intervertebral aralığından, 27 Gauge 120 mm Quincke spinal iğne (Egemen Ltd. Şti, İzmir) ile spinal anestezi uygulandı. Lokal anestezi olarak 12,5 mg %0,5 hiperbarik bupivakain kullanıldı. Olgu sol yan supin pozisyona alınarak, yüz maskesi ile 4 L/dk'den oksijen verildi. İntratekal enjeksiyondan yaklaşık 10 dakika sonra sensöriyel blok seviyesi pinprick testi ile T6-7, motor blok ise Bromage skalasına göre 2 olarak saptanarak operasyona başlandı. Cilt insizyonundan 4 dakika sonra 4360 g ağırlığında erkek bebek doğurtuldu. Bebeğin 1. dakika Apgar skoru 9, 5. dakika Apgar skoru 10 idi. Preoperatif muaye-

nesi sırasında hipertansif olduğu (160/100 mmHg) saptanan olgunun hemodinamisi intraoperatif dönemde stabil seyretti. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyonu olmayan anne ve bebek üçüncü günde şifa ile taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Nörofibromatozis, klinik özelliklerine ve moleküler biyolojik çalışmalar sonucunda belirlenen kromozom defektine göre NF1 ve NF2 olmak üzere başlıca iki başlık altında toplanmaktadır. NF1, 17. kromozomda *NF1* genindeki; NF2, 22. kromozomun *NF2* genindeki bir defekt sonucunda gelişmektedir. NF1 3000 doğumda bir görülürken, NF2 sıklığının yaklaşık 50 000 doğumda bir olduğu tahmin edilmektedir.<sup>1</sup> NF1'in erişkinlerde görülme sıklığı %100'e yakındır.<sup>5</sup> NF1'de deride karakteristik olarak "café au lait" makülleri, lisch nodülü (iriste melanositik hamartom), efelitler ve nörofibromlar görülür.<sup>5</sup> Nörofibromlar hastalığın karakteristik özelliğidir ileri derecede invaziv olup kas, kemik ve viserayı da tutabilirler.

Nörofibromatozisli gebe hastalarda tercih edilmesi gereken anestezi tekniği konusunda net bir fikir birliği bulunmamaktadır. NF1'li hastalarda anestezi tekniğinin seçiminde dikkatli sistemik değerlendirme yapılması gerekmektedir. Hava yolu yönetimini etkileyen faktörler, solunumsal, kardiyovasküler ve SSS sorunları, vertebral anomaliler genel ve rejyonel anestezi arasında seçimi zorlaştırmaktadır.<sup>6</sup> Yaklaşık %5 NF1 tanılı hastada ağız-ıçi manifestasyonları bulunmaktadır. Baden ve ark., orofarinks ve larinksteki bu lezyonların anestezi açısından özellikle laringoskopide ve trakeal intübasyonda zorluklara neden olabileceğini belirtmişlerdir.<sup>7</sup> Ayrıca, multipl servikal nörofibromu olan hastalarda laringoskopi ve trakeal intübasyon sırasında servikal vertebraların dislokasyonuna neden olunabileceği için preoperatif servikal radyografik incelemenin yapılması gerekliliği vurgulanmıştır.<sup>8</sup>

NF1, akciğer parankimi ve göğüs kafesini de tutabilir. Torasik belirtileri; nörofibromlar, interstisyel akciğer hastalığı, kostal deformasyonlar ve kifoskolyoz olarak sıralanabilir. Kardiyovasküler sistem tutulumlarında ise hipertansiyon ile kar-

şılaşılmaktadır. NF1'li vakaların %0,1-5,7'sinde feokromasitoma görülmektedir. Aort koarktasyonu, kardiyomiyopati, renovasküler hastalıklar da bu olgularda görülebilmektedir.<sup>9</sup> Anestezi indüksiyonu ve ekstübasyonu aşamaları hipertansif kriz açısından en tehlikeli periyodlar olduğu hatırdta bulundurulmalı ve anestezi uygulaması sırasında kardiyovasküler stabiliteyi devam ettirmek amaçlanmalıdır.

Optik gliomlar (%10-15) en sık görülen SSS komplikasyonudur. Ayrıca olgularda makrosefali, vücut yapısının kısa olması, kifoz, skolyoz (%11,7) gibi iskelet anomalileri varlığının yanı sıra spinal kordda ve sinir köklerinde nörofibromlar, hidrosefali, tibia veya fibula gibi uzun kemiklerde psödoartroz (%1,9) ile karşılaşılmaktadır.<sup>9</sup> Tüm bu sorunlar spinal anestezi için rölatif kontrendikasyonlardır.<sup>5,9</sup> İskelet anomalileri hem genel anesteziyi hem de rejyonel anesteziyi güçleştirebilmektedir. SSS'de tümör olan hastalarda epilepsi, öğrenme güçlüğü ve tanısı konmamış başka SSS tümörlerinin insidansı artmıştır. SSS'den köken alan tümörler santral hipoventilasyon sendromuna neden olabilir. Bu hastaların postoperatif mekanik ventilasyondan ayrılmasında güçlüklerle karşılaşılabilir.<sup>10</sup> NF1 hastalığına sahip gebelerde sıklıkla dermal nörofibromların büyüklük ve sayısında artış görülmektedir. Bizim olgumuzun gebelik sürecinde ortaya çıkan veya ilerleyen herhangi bir nörolojik semptomu olmamıştı. Bu nedenle ileri görüntüleme tekniklerinden uzak kaldığını düşünmekteyiz.

NF1 tanılı hastalarda hastalığın progresyonu sonucu gebelikte hipertansiyon, preeklampsi, eklampsi, HELLP sendromu, fetal distres ve acil sezaryen insidansı artmaktadır. Gebelik sırasında progesteron ve sinir büyüme faktör seviyesi yükseldiği için derideki nörofibromların sayısında ve büyüklüğünde artış görülmektedir.<sup>11</sup>

NF1'li hastalarda süksinilkolin ve nondepolarizan nöromusküler ajanlara karşı nedeni bilinmeyen değişken duyarlılık söz konusudur.<sup>6</sup> Bu risk her ne kadar minimal olarak belirtilmiş ise de anestezi uygulaması sırasında rutin nöromusküler monitörizasyon önerilmektedir.

Rejyonel anestezi nörofibromatozisli hastalarda vertebral anomaliler nedeni ile güç olabilir. Nörofibromatozisli hastaların %5-10'unda SSS tutulumu olduğu düşünüldüğünde nöroaksiyal anestezinin uygulanması özellik göstermektedir. Şahin ve Aypar, SSS tutulumu dışlanan bir erkek hastada başarılı spinal anestezi deneyimlerini bildirmişlerdir.<sup>12</sup> Esler ve ark. ise daha önceden tanı konmamış NF1 hastasına acil olarak doğum analjezisi amacıyla epidural kateter uyguladıklarını, ancak kateterizasyon sırasında zorlukla karşılaştıklarını belirtmişlerdir.<sup>13</sup> İşlem sırasında dural ponksiyon yapılan hastada epidural hematoma gelişmiştir. NF1'li hastalarda nöroaksiyal anestezi endikasyonu için fikir birliği SSS tümörünün olmamasıdır.<sup>14</sup>

Bizim olgumuzda da üst dorsal torakal bölgesinde dev nörofibroma, Mallampati sınıflamasının Sınıf 3'e uyması, ayrıca morbid obez olması nedeni ile entübasyon güçlüğü yaşayabileceğimiz düşünüldü. Hastanın acil olması nedeni ile hastanemizde olmasına rağmen manyetik rezonans vb. bir görüntüleme yöntemi yapılamadı. Ancak nöroloji konsültasyonu sonucu SSS tutulumuna ait nörolojik bir bulgu olmadığı doğrulandı. Ek olarak Pickwick sendromu varlığı sonucu postoperatif uyku apnelerinin olabileceği ihtimali bizi olguya öncelikli olarak olgumuza spinal anestezi uygulamaya yönlendirdi. Hasta morbid obez olduğu için 120 mm, 27 Gauge Quincke spinal iğne (Egemen Ltd. Şti, İzmir) kullanıldı.

Obezite hipoventilasyon sendromu (OHS), diğer adıyla Pickwick sendromu, morbid obez kişilerde görülen ve bunun dışında hiçbir nedenle açıklanamayan kronik alveoler hipoventilasyon, hipersomnolans, uykuda ve gündüz hipoksemi, hiperkapni ve sıklıkla sağ kalp yetmezliği veya kor pulmonale gelişimi ile karakterize bir durumdur.<sup>4</sup> Bu hastaların %90'ına obstrüktif uyku apne sendromu eşlik etmektedir.<sup>15</sup> Bu hastalarda akut veya kronik solunum yetmezliğinin geliştiği ve yoğun bakım ihtiyacının olduğu dönemler görülebilir; taburculuk sonrası mortalite riskinin arttığı gösterilmiştir. Hastalarda hava yolu yönetiminde ve venöz damar yolu açmada güçlükle karşılaşılabilir. Preoperatif değerlendirmede 12 derivasyonlu elektrokardiyografi ve PA akciğer grafisi, kalp yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve aritmileri değerlendirmek açısından önemlidir. Preoperatif alınan arteriyel kan gazındaki düşük oksijen saturasyonu, artmış PaCO<sub>2</sub> ve bikarbonat seviyeleri OHS'li yüksek riskli hastaları tanımlamakta kullanılabilir.<sup>15</sup> Biz hastanın acil olması nedeni ile arteriyel kan gazını değerlendiremedik.

Sonuç olarak, NF1 ve Pickwick sendromu birçok sistemi tutabilen, pek çok komplikasyona neden olabilen komplike durumlardır. Hastaların preoperatif anestezi muayenesinde dikkatli bir sistemik değerlendirme yapılması en önemli konudur. Bu patolojilere sahip gebelerde epidural anestezi gibi rejyonel anestezi yöntemlerinin güvenle kullanılabilmesi, aciliyet durumunda ise spinal anestezinin de tercih edilebileceği kanaatindeyiz.

## KAYNAKLAR

1. Pivnick EK, Riccardi VM. The neurofibromatosis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al., eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5<sup>th</sup> ed. New York: McGraw-Hill; 1999. p.2152-8.
2. Özcan H, Kandı B, Doğan G, Hazneci E. [The neurofibromatosis]. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2002;9(4):273-6.
3. Lee WY, Shin YS, Lim CS, Chung WS, Kim BM. Spinal anesthesia for emergency cesarean section in a preeclampsia patient diagnosed with type 1 neurofibromatosis. Korean J Anesthesiol 2013;65(6 Suppl):S91-2.
4. Olson AL, Zwillich C. The obesity hypoventilation syndrome. Am J Med 2005;118(9):948-56.
5. McGaughan JM, Harris DI, Donnai D, Teare D, MacLeod R, Westerbeek R, et al. A clinical study of type 1 neurofibromatosis in north west England. J Med Genet 1999;36(3):197-203.
6. Zencirci B. Safe performance of spinal anesthesia in a critical patient with neurofibromatosis, pectus carinatum, and temporomandibular joint dysfunction: A case report. Patient Saf Surg 2010;4(1):7.
7. 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.
8. Lovell AT, Alexander R, Grundy EM. Silent, unstable, cervical spine injury in multiple neurofibromatosis. Anaesthesia 1994;49(5):453-4.
9. Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: clinical presentations and anaesthetic implications. Br J Anaesth 2001;86(4):555-64.

10. Sforza E, Colamaria V, Lugaresi E. Neurofibromatosis associated with central alveolar hypoventilation syndrome during sleep. *Acta Paediatr* 1994;83(7):794-6.
11. Spiegel JE, Hapgood A, Hess PE. Epidural anesthesia in a parturient with neurofibromatosis type 2 undergoing cesarean section. *Int J Obstet Anesth* 2005;14(4):336-9.
12. Sahin A, Aypar U. Spinal anesthesia in a patient with neurofibromatosis. *Anesth Analg* 2003;97(6):1855-6.
13. Esler MD, Durbridge J, Kirby S. Epidural haematoma after dural puncture in a parturient with neurofibromatosis. *Br J Anaesth* 2001; 87(6):932-4.
14. 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.
15. Mokhlesi B. Obesity hypoventilation syndrome: a state-of-the-art review. *Respir Care* 2010;55(10):1347-62.