

## Olgu Sunumu

# Jüvenil Hiyalin Fibromatozisli Hastada Anestezi Yaklaşımı

Şaban Yalçın, Harun Aydoğan, Halil Nacar, Mahmut Alp Karahan

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

### ÖZET

Jüvenil hiyalin fibromatozis (JHF) yaşamın erken dönemlerinde tüm vücutta yavaş büyüyen nodüller ile karakterize otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Yumuşak dokularda anormal doku artışı, eklem hareket kısıtlılığı ve eşlik eden diğer sistem patolojileri nedeniyle hava yolu ile ilgili sorunlar yaşanabilecek bu hastalarda, operasyonda önemli kan kaybı olabilmektedir. Operasyon sonrası olası solunum yetersizliği nedeniyle yoğun bakım gereksinimi olabileceği düşünüldükçe gerekli hazırlıklar yapılmalıdır. Bu olgu sunumunda 7 yaşında JHF'li hastada anestezi yaklaşımlarının tartışılması amaçlandı.

**Anahtar kelimeler:** Jüvenil hiyalin fibromatozis, anestezi, hava yolu kontrolü

### SUMMARY

#### *Anesthetic Management in Juvenile Hyaline Fibromatosis: Case Report*

Juvenile hyaline fibromatosis (JHF) is an autosomal recessive congenital disorder characterized by slow-growing nodules on the body in the early stages of life. Abnormal tissue growth in soft tissues, limited joint mobility, and other system abnormalities may lead to airway problems in these patients and also massive blood loss during operation might occur. Preparations should be made in the intensive care unit due to potential respiratory failure after the operation. In this case report, we aimed to discuss the anesthetic management modalities in a 7 year- old JHF patient.

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

*J Turk Anaesth Int Care 2012; 40(2):108-113*

**Received / Alındığı Tarih:** 27.02.2011

**Accepted / Kabul Tarihi:** 17.05.2011

**Yazışma adresi:** Yrd. Doç. Dr. Şaban Yalçın, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, 63100, Şanlıurfa

**e-posta:** sabanyalcin@yahoo.com

## GİRİŞ

Jüvenil hiyalin fibromatozis (JHF) ilk olarak 1873 yılında "peculiar cases of molluscum fibrosum" olarak tanımlanmıştır. Etiyolojisi tam olarak açıklanamayan, oldukça ender görülen otozomal resesif geçişli bu hastalık daha sonra puretik sendrom, sistemik hyalinosis, mezenkimal dizplazi, yaygın ağrısız fibromatozis ve jüvenil multipl hiyalin fibromatozis olarak da adlandırılmıştır.<sup>(1-3)</sup> Literatürde bildirilen olgu sayısı 80'in altındadır.<sup>(4)</sup> Özellikle 2 ile 5 yaş arasında dikkat çekici bir hale gelen, her iki cinsiyette eşit dağılım gösteren bu hastalık da, gingival ve oral hiperplazi, ağrılı fleksiyon kontraktürleri, başlıca baş ve boyunda olmak üzere tüm vücut bölgelerinde yavaş büyüyen geniş deri nodülleri ve osteolitik lezyonlar görülür.<sup>(2-6)</sup> Deri nodülleri genellikle perinazal ve postaurikular bölgede, ağrısız, pembe ve inci dizili görünümündedir.<sup>(7,8)</sup> Büyüme geriliği görülmekte fakat mental gelişim yaşa göre uygunluk göstermektedir.<sup>(9,10)</sup> Bu hastalarda anormal kollajen metabolizması veya hatalı glikozaminoglikan sentezine neden olan kapiller morfogenezis gen 2'deki

mutasyonun, 4q21 kromozomunda lokalize olduğu tespit edilmiştir.<sup>(11,12)</sup> Yaşamın ilk dekatlarında görülen ölümlerin büyük bir nedeni enfeksiyonlar olup, bunlarında çoğu derinin stafilokok enfeksiyonundan kaynaklanmaktadır.<sup>(13,14)</sup>

Bu olgularda anestezi yaklaşımında en önemli konu hava yolu kontrolüdür. Gingival ve oral hiperplazi, yaygın nodüller, yineleyen enfeksiyonlar, boyun bölgesindeki hareket kısıtlılığı, trakeada ve dildeki hiyalin birikimleri ve özellikle temporo-mandibüler eklemlerdeki kontraktürler olası zor hava yolunun en büyük nedenleri arasındadır. Kontraktürlere bağlı uygun hasta pozisyonunun sağlanması ve damar yolu sorunları operasyon sırasında anestezi yaklaşımı zorlaştırabilir. Bu olgu sunumunda, 7 yaşında JHF'li hastada anestezi yaklaşımının literatür taraması eşliğinde tartışılması amaçlandı.

## OLGU

JHF'li 7 yaşında 10 kg ağırlığında erkek hastaya (Resim 1), kulak arkası, sırt ve gluteal bölgesindeki çok sayıda nodülün



Resim 1. Jüvenil hiyalin fibromatozisli hastanın önden ve sol yandan görünümü.

eksizyonu amacıyla genel anestezi altında operasyon planlandı. Özgeçmişinde yine nodül eksizyonu amacıyla genel anestezi altında 4 kez operasyon geçirdiği öğrenilen hastanın kas tonusundaki zayıflık ve servikal vertebralara ile her iki diz, dirsek ve bileklerde oluşan şiddetli fleksiyon kontraktürleri nedeniyle hareket kısıtlılığı mevcuttu. Temporomandibular eklemdede hareket kısıtlılığı olan hastada, nazal ve oral olası hiyalin depozitleri nedeniyle zor hava yolu olasılığı düşünülerek çeşitli boylarda oral, nazal airwayler ve endotrakeal tüpler, Magill ve Macintosh bleydler, laringeal maskeler ve fiberoptik bronkoskop hazır bulunduruldu. Hastaya EKG, oksijen satürasyonu, non invazif kan basıncı monitörizasyonu yapıldıktan sonra anestezi indüksiyonu için iv olarak lidokain ( $1 \text{ mg kg}^{-1}$ ), propofol ( $2 \text{ mg kg}^{-1}$ ), remifentanil ( $0,5 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1}$ ) kullanıldı, maske ile ventilasyonunda sorun olmayan hastaya kas gevşetici olarak  $0,6 \text{ mg kg}^{-1}$  rokuronyum kullanıldı. Hastamızın Mallampati ve Cormack-Lehane skoru grade 3 idi. Hastaya trakeal entübasyon amacıyla 4,5 no'lu endotrakeal tüp takılması planlandı ve 2. denemede entübasyon gerçekleştirildi. Anestezi idamesi sevofluran % 1-2 ve  $\text{O}_2$ - $\text{N}_2\text{O}$  % 50 ile sağlanan hastanın, kulak ve ön tarafta yer alan nodüllerinin eksizyonu için, her iki tarafı pedler ve pozisyonerler yardımı desteklenerek supin pozisyonda sabit bir şekilde durması sağlandı. Operasyonun 45. dk.'sında, sırt ve gluteal bölgedeki nodüllerin eksizyonu için hasta pron pozisyona çevrilip göğüs bölgesi pozisyon pedleri ile desteklendi. Pron pozisyona çevrilen hastanın hemodinamik ve oksijenizasyon parametrelerinde önemli değişiklik olmadı. Operasyon yaklaşık 110 dk. sürdü. İntraoperatif dönemde, lezyonlardan beklenenden fazla kanaması olan hastaya, yaklaşık 120 mL eritrosit süspan-siyonu replasmanı yapıldı. Postoperatif

dönemde yeterli soluk hacmi oluşturamayan hastada, arter kan gazı değerlerinin  $\text{PaO}_2$ : 45 mmHg,  $\text{PaCO}_2$ : 62 mmHg ve pH: 7.25 olması üzerine mekanik ventilasyona yoğun bakımda devam edilmesine karar verildi. Operasyon sonrası 4. saatte mekanik ventilatörün spontan modunda  $\text{FiO}_2$ : % 35 iken, arter kan gazı  $\text{PaO}_2$ : 90 mmHg,  $\text{PaCO}_2$ : 35 mmHg ve pH: 7.42 ve vital bulguları stabil olan hastanın mekanik ventilasyonu sonlandırıldı. Hemodinamik bulguları stabil olan hasta operasyon sonrası 6. saatte pediatri servisine devredildi.

## TARTIŞMA

JHF, özellikle artan yaşla paralel olarak boyun hareketlerinde kısıtlılık, temporomandibular eklemdede kontraktür, dil ve trakeada hyalin birikimi, psödo hürler yüz deformitesi gibi ağız açıklığını sınırlayan nedenlerle hava yolu yönetiminin zor olabileceği belirtilen bir hastalıktır.<sup>(1-9)</sup>

JHF'de anestezi yönetimi ile ilgili az sayıda olgu sunumu mevcuttur. Yapılan literatür taramasının sonuçları Tablo I'de özetlenmiştir. Norman ve ark.<sup>(1)</sup> JHF'li 14 aylık ve 2 yaşında olan iki kız kardeşe doku lezyon eksizyonu nedeniyle planlanan ilk operasyonda, küçük kızkardeşte rahatlıkla entübasyonu gerçekleştirirken, diğerinde fiberoptik bronkoskop yardımıyla entübasyon yapmıştır. Küçük kardeşin hava yolu daha sonraki operasyonda laringeal maske ile sağlanırken, 3 yaşında iken geçirdiği 2 ayrı operasyonda fiberoptik bronkoskop (FB) yardımıyla entübasyon yapılmıştır. İlk operasyonda rahatlıkla trakeal entübasyonu gerçekleştirilen hastanın, daha sonraki operasyonlarında laringeal maske ve FB kullanılması yaşla havayolu zorluğunun giderek artabileceğini göstermektedir. Türkiye'den bildirilen bir olgu sunumunda Leblebici ve ark.<sup>(5)</sup> 5 ya-

**Tablo I. Jüvenil hiyalin fibromatozisli hastalarda anestezi yaklaşımının incelendiği olgu sunumları.**

Yazar	Olgu	Yöntem	VRS
Norman et al. (1)	14 aylık ve 2 yaşında iki kız kardeşe Doku lezyonları eksizyonu, Ağız açıklığı sınırlı	LM, Nazal FBE	Yok
Leblebici ve ark (5)	5 yaşında, Nodül eksizyonu Gelişme geriliği , Boyunda fleksiyon kontraktürleri	ET	Yok
Seefelder et al. (9)	3.5 yaşında Dudak ve dili kaplayan ileri derecede gingival hiperplazisi	FBE	Yok
Vaughn ve ark. (15)	13 aylık kız çocuğu, Nissen fundoplikasyonu Gingival hiperplazi, Ekstremitelerde fleksiyon kontraktürü TME kontraktürü, Boyun hareketleri sınırlı	Nazal FBE	Yok
Mutlu ve ark (16)	8,5 yaş, Gingivektomi Eklem kontraktürü, Gingival hiperplazisi Kısa boyun ve hareketler sınırlı	ET	Yok
Michael Pollard et al. (17)	19 aylık Gingivektomi	LM	Yok
Al-Malik MI et al. (18)	11 yaş Belirgin maxiller ve mandibular gingival hiperplazisi	ET	Yok
Suguhara et al. (19)	6 yaş kız çocuğu, Burun-Ağız bölgesinde lezyonlar Ekstremitelerde fleksiyon kontraktürü Servikal eklem normal	ET	Yok
Hutchinson I. (20)	5 yaş Belirgin gingival hipertrofi	ET	Yok
Baraka AS et al. (21)	40 yaş Laparoskopik kolesistektomi	ET	Süksinilkolin rezistansı

LM: Laringeal maske

FB: Fiberoptik bronkoskop yardımıyla entübasyon

ET: Endotrakeal entübasyon

şında gelişme geriliği ve servikal vertebralarda fleksiyon kontraktürleri olan nodül eksizyonu planlanan hastada, herhangi bir güçlük yaşamadan entübasyonu gerçekleştirdiklerini bildirmişlerdir. Seefelder ve ark.<sup>(9)</sup> dudak ve dili kaplayacak şekilde aşırı gingival hiperplazisi olan ve ağız açıklığı bu yapı nedeniyle sınırlanmış olan 3 yaşındaki olguda, fiberoptik bronkoskop yardımıyla entübasyon yapmıştır. Vaughn ve ark.<sup>(15)</sup> nissen fundoplikasyonu planlanan 13 aylık 7 kg ağırlığında kız çocuğunda, fiberoptik bronkoskop yardımıyla başarılı entübasyon gerçekleştirmiştir.

Mutlu ve ark.<sup>(16)</sup> JHF'li gingivektomi operasyonu planlanan 8 yaşındaki hastada

çene ve boyun hareketlerindeki kısıtlılık, boyun kısalığı nedeniyle zor entübasyon öngörmüş ve gerekli hazırlıkları yaptıktan sonra başarılı bir endotrakeal entübasyon gerçekleştirmişlerdir.

Hastamızda kas tonusundaki zayıflık ile beraber servikal vertebralarda giderek artan fleksiyon kontraktürleri mevcuttu. Bu olguda patolojilerin giderek arttığı gözlenmesi ve olası yeni anormal doku artışları ile diğer patolojilerin ciddi hava yolu sorunlarına neden olabileceği düşünülerek zor entübasyon için gerekli hazırlıklar yapıldıktan sonra, ikinci denemede başarı ile entübasyon gerçekleştirildi. Bildirilen olgu sunumlarında hava yolu sağlanmasın-

da sıklıkla fiberoptik bronkoskopi yardımıyla entübasyondan yararlanmıştı. Çocuk hastalarda kullanımında yaşanabilecek ekipman ve deneyim gereksinimi bu işlemde karşılaşılabilecek sorunlar arasında yer alır.<sup>(1,16)</sup> Larineal maske kullanımında da hava yolundaki olası lezyonun yerinin ve karakterinin önceden iyi tespit edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz. Operasyon sırasında nodüllerden ciddi kanama olabilmekte, kontraktürlere bağlı pozisyon ve damar yolu sorunları yaşanabilmektedir. Beklenenden fazla miktarda kanama olabileceği akıld tutularak transfüzyon için gerekli hazırlıklar yapılmalıdır. Hastalarda yaşla birlikte artan kas güçsüzlüğü, yineleyen enfeksiyonlar ve anatomik değişiklikler solunum işini güçleştirebilmektedir. Bu hasta grubunda operasyon sonrası solunum yetmezliği açısından yoğun bakım koşullarının önceden hazırlanması gerektiğini düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, ender görülen bu hasta grubunda, yumuşak dokularda anormal doku artışı, eklem kısıtlılığı ve eşlik eden diğer sistem patolojileri nedeniyle zor hava yolu olasılığı vardır. Zor hava yolu ve kanama açısından ayrıntılı operasyon öncesi anestezi planının yapılmasının, operasyon sonrası solunum yetmezliği açısından yoğun bakım olanaklarının hazır tutulmasının, JHF'li hastalarda anestezi yaklaşımında dikkat edilmesi gereken konular arasında yer aldığını düşünmekteyiz.

## KAYNAKLAR

1. Norman B, Soni N, Madden N. Anaesthesia and juvenile hyaline fibromatosis. *Br J Anaesth* 1996;76:163-6. PMID:8672362
2. Karabulut AB, Ozden BC, Onel D, Demiryont M. Management of airway obstruction in a severe case of juvenile hyaline fibromatosis. *Ann Plast Surg* 2005;54:328-30. PMID:15725846
3. Keser G, Karabulut B, Oksel F et al. Two siblings with juvenile hyaline fibromatosis: case reports and review of the literature. *Clin Rheumatol* 1999;18:248-52. <http://dx.doi.org/10.1007/s100670050094> PMID:11206353
4. Slimani S, Haddouche A, Haid S, Ladjouze-Rezig A. Juvenile hyaline fibromatosis: focus on radiographic features in adulthood. *Rheumatol Int* 2011;31(2):273-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-010-1583-2> PMID:20661739
5. Leblebici F, Adsan H, Kabalak A et al. Anesthetic management in juvenile hyaline fibromatosis: case report. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim* 2005;3:21-4.
6. Haddad J, Dandach A, Gebran S Rhayel L, Afimos G. [Juvenile hyaline fibromatosis]. *Arch Pediatr* 1997;12:1200-3. [http://dx.doi.org/10.1016/S0929-693X\(97\)82609-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0929-693X(97)82609-7)
7. Baum VC, O'Flaherty JE. Juvenil hyaline fibromatosis. In: Baum VC, O'Flaherty (eds). *Anesthesia for Genetic, Metabolic, & Dysmorphic Syndromes of Childhood*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999, 158-9.
8. Caylakli F, Cakmak O, Seckin D et al. Juvenile hyaline fibromatosis: a case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67:557-61. [http://dx.doi.org/10.1016/S0165-5876\(03\)00017-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0165-5876(03)00017-X)
9. Seefelder C, Ko JH, Padwa BL. Fiberoptic intubation for massive gingival hyperplasia in juvenile hyaline fibromatosis. *Paediatr Anaesth* 2000;10:682-4. PMID:11119207
10. Aldred MJ, Crawford PJ. Juvenile hyaline fibromatosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987;63:71-7. [http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220\(87\)90343-4](http://dx.doi.org/10.1016/0030-4220(87)90343-4)
11. Rahman N, Dunstan M, Teare MD et al. The gene for juvenile hyaline fibromatosis maps to chromosome 4q21. *Am J Hum Genet* 2002;71:975-80. <http://dx.doi.org/10.1086/342776> PMID:12214284
12. Breier F, Fang-Kircher S, Wolff K, Jureca W. Juvenile hyaline fibromatosis: impaired collagen metabolism in human skin fibroblasts. *Arch Dis Child* 1997;77:436-40. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.77.5.436> PMID:9487969 PMID:1717398
13. Glover MT, Lake BD, Atherton DJ. Infantile systemic hyalinosis: newly recognized disorder of collagen? *Pediatrics* 1991;87:228-34. PMID:1702887
14. Lubec B, Steinert I, Breier F et al. Skin collagen defects in a patient with juvenile hyaline fibromatosis. *Arch Dis Child* 1995;73:246-8. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.73.3.246> PMID:7492165 PMID:1511266
15. Vaughn GC, Kaplan RF, Tieche S, Downs JB. Juvenile Hyaline Fibromatosis: Anesthetic management. *Anesthesiology* 1990;72:201-3. <http://dx.doi.org/10.1097/00000542-199001000-00031> PMID:2297122
16. Mehmet Mutlu N, Kirdemir P, Nermin G. Juvenile Hyaline Fibromatosis. *Paediatr Anaesth*

- 2004;14:798-9.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2004.01395.x>  
PMid:15330966
17. Pollard M, Ollite EM, Walker RW. The anesthetic management of a child with infantile systemic hyalinosis. *Paediatr Anaesth* 2008;18:1123-4.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2008.02621.x>  
PMid:18673317
18. Al-Malik MI, Rehbini ZA, Eltayeb AA. Oral manifestations of juvenile hyaline fibromatosis: a case report. *J Clin Pediatr Dent* 2005;29:347-51.  
PMid:16161402
19. 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.  
PMid:8301838
20. Hutchinson I. Juvenile systemic hyalinosis--a rare cause of gingival hypertrophy: a case report. *Int J Paediatr Dent* 1996;6:39-43.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-263X.1996.tb00206.x>
21. Baraka AS. Succinylcholine resistance in a patient with juvenile hyaline fibromatosis. *Anesthesiology* 1997;87:1250-2.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00000542-199711000-00035>  
PMid:9366483