

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA DİSTROFİKALİ HASTADA ANESTEZİ YAKLAŞIMIMIZ (OLGU SUNUMU)

ANESTHESIA APPROACH TO A PATIENT WITH DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA (CASE REPORT)

Onur Koyuncu¹, Sedat Hakimoğlu¹, Mustafa Özkan², Recep Gökçe¹, Çağla Akkurt¹, Selim Turhanoglu¹

¹Mustafa Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, HATAY

²Mustafa Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, HATAY

ÖZET

Epidermolizis Bülloza Distrofika (EBD) genetik geçişli, derinin fragilitesinde artış sonucu ortaya çıkan tekrarlayıcı büllerin oluşumu ile karakterize bir hastalıktır. Bu olgulara, anestezi gerektiren durumlarda, mukoza ve ciltteki her işlem yeni lezyon oluşumuna neden olabilir. Travmaya minimal müdahale ve mümkünse noninvaziv monitörizasyon tercih edilmelidir. Bu olgumuzda epidermolizis bülloza distrofika tanısı konulmuş bir hastaya anestezi yönetimimiz sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Epidermolizis bülloza distrofika, genel anestezi.

ABSTRACT

Dystrophic Epidermolysis Bullosa (DEB) is an inherited disease characterized by recurrent blister formation with the increase in the fragility of the skin. These cases in situations that require anesthesia, every process in the mucosa and skin may cause new lesion. Minimal intervention to trauma and if possible, noninvasive monitoring should be preferred. In our case report, anesthesia management to a patient diagnosed with epidermolysis bullosa distrofica was presented.

Key words: Dystrophic epidermolysis bullosa, general anesthesia

GİRİŞ

Epidermolizis Bülloza Distrofika (EBD) otozomal resesif geçişli genellikle çocuklarda görülen bir hastalıktır (1). Anormal tip VII kollajen oluşumuna bağlı deri frajilitesinde artış sonucu ortaya çıkan tekrarlayıcı mekanik bül oluşumu ile karakterize çok sayıda bozukluğu içine alan bir grup hastalıktır (2). EBD da karakteristik bulgu minimal düzeyde bir travma ile cilt ve mukozanın alttaki dokudan masif şekilde ayrılmasıdır. Özellikle çocuklarda minör düzeyde travmalar dahi, ağrılı ve iyileşmeyen yaralara sekonder enfeksiyonlara yol açabilir (3). Bu yaraların iyileşmesi bazen skarlara, deformitelere ve hayatı tehdit eden komplikasyonlara neden olabilir (4). EBD olgularında anestezi açısından majör riskler cilt ve müköz membran bütünlüğünün sağlanamaması, havayolu kontrolü, ısı ve sıvı kaybının önlenmesi ve yeterli postoperatif analjezinin sağlanamamasıdır.

Bu olguda, EBD hastasında frontal bölgede displastik nevüs eksizyonu planlanan hastaya anestezi yaklaşımımız sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

15 yaşında, 40 kg kız hastaya frontal bölgede displastik nevüs eksizyonu için plastik ve rekonstruktif cerrahisi tarafından operasyon planlandı. Hastanın daha önce geçirilmiş ameliyat ve anestezi öyküsü yoktu. Fizik muayenede her iki elin parmaklarında skar gelişimine bağlı fleksiyon kontraktür deformiteleri ile birlikte iki bacakta da yer yer hemorajik kurutların bulunduğu yaklaşık 2-3 cm çaplarında zemini eritemli erode lezyonlar mevcuttu. Yeni bül oluşumu yoktu.

Ameliyathanede hastanın el dorsoline 22 gauch branül ile damar yolu dikkatli bir şekilde yerleştirildi. Girişim yerinin etrafındaki ciltte aktif lezyonlar olduğu için en az temasla girişimler yapılmaya çalışıldı. Hastanın anamnezinde flasterlerin hasta cildinde çok çabuk oluşan büllere sebep olduğu öğrenildiğinden; yeni lezyonlar oluşmaması için, damar yolu tespiti flaster yerine ince gazlı bez kullanılarak gerçekleştirildi (Resim 1). Elektrokardiyografik monitorizasyon için ise elektrotların uygulanacağı yere paletler ince gazlı bez üzerinden deriye tutturuldu (Resim 2) ve elektrokardiogram takibi DII derivasyonunda yapıldı. Tansiyon manşonunun altına cilt ile teması engelleyecek şekilde pamuk yerleştirildi ve belli aralıklarla (indüksiyon öncesi, indüksiyon sonrası, anestezinin devamında 10 dakikada bir ve operasyon bitiminden sonra) non-invaziv arteriyel kan basıncı ölçümleri yapıldı. Puls oksimetre ölçümü, başparmağı iki taraflı tutan proba yapıldı (Resim 3), yapışkanlı prob tercih edilmedi. Hastada anestezi indüksiyonu ve idamesini sağlamak için sedasyon 100 mg propofol, 2 mg dormicum, 20 mcg remifentanil ile sağlandı. Hastanın operasyon süresince spontan solunumu mevcuttu ve 4 L/dk sürekli serbest akış oksijeni uygulandı. Oksijen verilmeden önce olgunun yüzünün maske ve anestezistin eli ile temas edebileceği kısımlar hafifçe ıslatılmış ince gazlı bez ile örtüldü. 4 nolu maske kullanılırken, mümkün olduğunca yüz cildi ile az temas sağlanmasına dikkat edildi. Toplam 29 dakikalık operasyon süresinde cerrahi olarak hastanın frontal bölgesindeki displastik nevüs eksize edildi. Operasyon sırasında herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hasta derlenme odasına alındı ve yaklaşık bir saat derlenme

odasında takip edildikten sonra, sorunsuz bir şekilde kliniğe gönderildi.

Resim 1. İntravenöz kanülasyon



Resim 2. Elektrokardiogram monitorizasyonu



Resim 3. Parmak ucu satürasyon monitorizasyonu



TARTIŞMA

EBD hastalarının anestezisi dikkatli bir şekilde, multidisipliner yaklaşımla planlanmalıdır. Hastalar; cilt biopsisi, dental girişimler, oftalmik cerrahi, psödosindaktili tamiri, kontraktür cerrahisi, skuamöz hücreli karsinoma eksizyonu, cilt greftleme, özefagoskopi, özofagus dilatasyonu, gastrostomi ve fundoplikasyon gibi çok sayıda cerrahi müdahale geçirmek zorunda

kalabilirler (5). Preoperatif değerlendirme, perioperatif planın temelini oluşturur. Preoperatif değerlendirmede hastanın daha önceden hiç operasyon geçirmemiş olması, bazı riskler içermekteydi (Entübasyon güçlüğü ve ilaç reaksiyonları, allerji gibi). Hastaya sedasyon planlanmasına rağmen entübasyon ihtimaline karşı, yapılan fizik muayenesinde; ağız açıklığı ve boyun hareketlerinde herhangi bir kısıtlılık yoktu ve entübasyon güçlüğü açısından değerlendirmesinde ise Mallampati sınıflaması Grade II ile uyumluydu. Operasyon öncesi yapılan laboratuvar değerleri normal sınırlardaydı. Hastaya sedasyon planlandı.

Hastalarda reflü, regürjitasyon veya özefagial striktür hikayesi varlığında, premedikasyonda profilaksi amacıyla Na Sitrat gibi ilaçlar önerilirken; diğer durumlarda premedikasyon genellikle önerilmez. Lokal anestezi kremler örneğin EMLA (lidokain-prilokain) veya Ametop (ametokain) intravenöz damar yolu girişimlerinde çocuklarda tercih edilebilir. Eğer intraoperatif veya postoperatif süreçte opioid kullanılacaksa, antiemetik veya antipüritikler premedikasyonda özellikle çocuk hastalarda tercih edilebilir.

Bu hastalarda monitorizasyon süreci uzun ve sıkıntılıdır. Problar veya elektrodlar cilt ile temas ettiğinde veya ayrıldığında ciddi şekilde yaralanmalara ve ölçüm bozukluklarına yol açabilir. Yapışkan özelliği olan bu problar muhakkak araya özel maddeler uygulanarak konulmalı, tercihen sıkıştırıcı (klipsli) problar tercih edilmelidir. Monitorizasyonunda hassas davranıldı ve cilt ile prob aralarına direkt yapışmayı engelleyici maddeler uygulandı. Saturasyon probu olarak yapışkan olmayan, parmağı tutan klips model tercih edildi. Aynı kurallar intravenöz damar yolunun sabitlenmesi gerektiğinde de geçerliydi. Operasyon boyunca

damar yolunun çıkabilme ihtimalini arttırsa da sabitlemek amacıyla yapışkan materyal kullanılmadı. Mepiform bu tür durumlarda yapışmadan sabitlemeyi sağlayan ideal madde olarak önerilmektedir (6).

Bu hastaların anestezi riski normal popülasyondan yüksektir. Havayolu yönetimi bu hasta grubunda karşılaşılabilecek en büyük problemlerden biridir. Ventilasyon için gereken işlemler esnasında cilt, dudaklar, dil ve müköz membranlar zarar görebilir. En önemlisi de güç entübasyon ihtimalidir (7). Bu hastalarda sınırlı ağız açıklığı ve çene hareketi, kontraktürlere bağlı laringoskopide pozisyon güçlüğü yapabilir. Koopere olabilen yetişkinlerde mümkünse, uyanık veya minimal sedasyon teknikleri tercih edilmelidir. 390 olgudan oluşan bir çalışmada, 7 hastada yeni bül oluşumu bildirilmiştir ve bunların yarısı zor entübasyona bağlıdır. Bir hastada da uyanık fiberoptik entübasyon sonrası trakeostomi gerekmiştir. 121 vakalık diğer bir çalışmada sınırlı ağız açıklığı ve boyun kontraktürlerine bağlı 3 vakada fiberoptik trakeal entübasyon gerekmiştir (8). Kör nazal entübasyon ise tartışmalıdır. (Hastamızda preoperatif değerlendirmede herhangi bir zorlukla karşılaşma ihtimali öngörmememize rağmen/ ya da olası zor entübasyona karşı), laringeal mask (LMA), video laringoskop ve fiberoptik entübasyon setleri hazırda bulunduruldu. Ayrıca cilt ile sürtünmeyi en aza indirmek amacıyla, laringoskobun bleydine lubrikan madde uygulandı. Diğer bir tartışma konusu bizim hastamız gibi kısa süreli vakalarda LMA tercih edilebileceğidir. EBD hastalarında tavsiye genelde bir numara küçük LMA kullanılması ve kaf etrafının vazelin gaz ile kapatılması yönündedir. Buna rağmen hava kaçağı mümkündür. Bu vakada kusma olması

durumunda risk oluşturabileceği için LMA uygulanmadı.

EBD hastalarında indüksiyon intravenöz veya inhalasyon ajanları tercih edilmelidir. Hastamızda maskenin cilt ile temas ettiği bölgelerde travmalara yol açmamak için intravenöz indüksiyon yöntemi tercih edildi. Entübasyona bağlı komplikasyon durumunda steroid yapılı kas gevşeticilere etki eden sugammadeks hazırda bulundurularak kas gevşemesi için rokuronyum kullanıldı. Süksinilkolin en hızlı entübasyon şansı tanıyan, depolarizan nöromusküler blokör olmasına rağmen, enjeksiyonu sonrası oluşan fasikülasyonların cilt hasarı ile ilişkisi olması ve hiperkalemiye yol açabilmesi nedeniyle bu vakada tercih etmedik.

Rejyonel anestezi, genel anestezi ile birlikte veya tek başına tercih edilebilir. 13 yaşında splenektomi ve kolesistektomi operasyonu yapılan bir hastaya genel anestezi ve sürekli epidural blok uygulaması yapılmış ve epidural kateter cilt altına yerleştirilmiştir. Kateter girişi yeri ve etrafında herhangi bir bül, cilt lezyonu ve enfeksiyon görülmemiştir (9). Enfekte olmayan bül varlığı, rejyonel anestezi için kontrendikasyon oluşturmaz. Rejyonel anestezi uygulanacak hastalarda önemli olan, cildin antiseptik ile dökülerek veya püskürtülerek temas etmesi, kesinlikle bastırılarak silinmemesidir. Cilt altı uygulanacak lokal anestezi miktarı mümkün olduğunca az olmalıdır. Epidural kateterin sabitlenmesinde ise mepitak veya mepiform tercih edilmelidir (1).

Anestezi esnasında gözlere yapışkan bantlar kullanmak kontrendikedir, fakat korneal abrazyonları engellemek amacıyla gözler kapatılmalıdır. Nazogastrik tüp gerektiren

durumlarda, uzun ömürlü olanlar tercih edilmeli ve mepiform ile kaplanmalıdır.

Hastalar derlenme odasında da dikkatli monitorize edilmeli ve cilt ayrılmalarına yol açabilecek keskin kenarlı veya yapışkan plastik oksijen maskeleri kullanılmamalıdır. Ateş ölçümü, timpanik membrandan yapılmalıdır. Özellikle çocuk hastalarda postoperatif analjezi çok iyi uygulanmalıdır. Aksi takdirde ağrı ve ajitasyona bağlı cilt yaralanmaları görülebilir (4). Nonsteroidal antiinflamatuvar ajanlar, parasetamol ve opioidlerin intravenöz yöntemle birlikte kullanıldığı multimodal analjezi uygulaması en iyi yöntemdir (10).

EBD hastalarının anestezi yönetimi ciddi ekip çalışması ve özen gerektiren bir durumdur. Hastalara, bül ve yaralar gibi cilde yönelik oluşabilecek her türlü zararı/hasarı önlemek adına ciddi preoperatif planlama ve perioperatif bakım gerekmektedir. Anestezi tercihi kar-zarar kuralına göre düzenlenmelidir.

REFERANSLAR

1. M.S. Baloch, B. Fitzwilliams, J. Mellerio, L. Lakasing, S. Bewley, G. O'Sullivan. Anaesthetic management of two different modes of delivery in patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *International Journal of Obstetric Anesthesia* 2008;17;153-8.
2. Fine JD: Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future. *Ann N Y Acad Sci* 2010;1194:213-22.
3. Gottschalk A, Venherm S, Vowinkel T, Tübergen D, Frosch M, Hahnenkamp K. Anesthesia for balloon dilatation of esophageal strictures in children with epidermolysis bullosa dystrophica: from intubation to sedation. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2010 Aug;23(4):518-22.
4. Nandi R, Howard R. Anesthesia and Epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* 2010;28;319-24.
5. Yonker-Sell AE, Connelly LA. Twelve hour anaesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Can J Anaesth* 1995; 42: 735-9.
6. Harte D, Gordon J, Shaw M, Stinson M, Porter-Armstrong A. The use of pressure and silicone in hypertrophic scar management in burns patients: a pilot randomized controlled trial. *J Burn Care Res* 2009;30(4):632-42
7. James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982;56:323-6.
8. Lin AN, Lateef F, Kelly R, Rothaus KO, Carter DM. Anesthetic management in epidermolysis bullosa: review of 129 anesthetic episodes in 32 patients. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:412-6.
9. Doi S, Horimoto Y. Subcutaneous tunnelling of an epidural catheter in a child with epidermolysis bullosa. *Acta Anaesthesiol Scand* 2006;50:394-5.
10. Griffin RP, Mayou BJ. The anaesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. A review of 44 patients over a 10 year period. *Anaesthesia* 1993;48:810-5.