

Epidermolizis büllozalı hastada anestezi yönetimi

Epidermolysis bullosa and anesthetic management

Namigar Turgut

S.B. Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Özet

Distrofik epidermolizis bülloza tanılı temporomandibular eklem tutulumu olan ve her iki elinde pseudosindaktili nedeniyle operasyon planlanan hastaya, minimal monitörizasyon ile propofol indüksiyonu yapıldı ve larengeal maske uygulandı. Postoperatif dönemde EKG elektrodlarının yapıştığı bölgeler dışında yeni bül oluşumuna rastlanmadı. Bu olguda; epidermolizis büllozal hastaların anestezi yönetimini ve basit travmalar sonucu oluşabilecek sorunları gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Epidermolizis bülloza, larengeal maske

Türkçe Kısa Makale Başlığı: epidermolizis bülloza

Abstract

This presentation includes anesthetic approach to a patient with temporomandibular joint involvement due to dystrophic epidermolysis bullosa, who received larengeal mask with Propofol. Minimal postoperative ECG monitoring, there were no new bullae formation was observed except the electrodes adhered regions. In this case; we aimed to review the anesthetic management of patients with epidermolysis bullosa and issues that may occur as a result of trauma.

Key words: Epidermolysis bullosa, larengeal mask
İngilizce Kısa Makale Başlığı: epidermolysis bullosa

İletişim (Correspondence):

Doç. Dr. Namigar Turgut/Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kağıthane İstanbul

E-Mail: neturgut@ttmail.com

Tel:905333607659

Giriş

Epidermolizis bülloza (EB); 1:300 000 sıklıkta görülen, otozomal resesif geçişli, mukokutanöz yapıların kronik bir bozukluğudur. Bu hastaların karakteristik özellikleri arasında, travmalardan sonra abartılı bül, kanama ve skar dokusu oluşumu yer alır. Hastalığa, artmış kollajenaz aktivitesi sonucu epidermis hücrelerini bir arada tutan intersellüler köprülerin kaybının sebep olduğu düşünülmektedir. Hastalık basit, distrofik ve junktional olmak üzere 3 ana kategoriye ayrılır. Bu hastaların yaygın özellikleri; ağız açıklığı sınırlayan skarlar, özofageal daralma, dehidratasyon, malnütrisyon, anemi, hipoalbuminemi, elektrolit dengesizliği, trombositoz, ve enfeksiyonlardır. Ayrıca temporomandibular eklem tutulumu görülebilmekte, farenks ve larenkste oluşabilecek büller nedeniyle havayolunun açıklığının sürdürülmesinde güçlük yaşanabilmektedir. Yine bu hastalıkla ilişkili olarak amiloidoz, porfiriya, multipl myelom, hiperkoagülopati ve mitral valv prolapsusu görülebilmektedir ⁽¹⁾. En yaygın cerrahi uygulamalar ekstremitelerde rekonstrüksiyon, dental onarımlar, psödosindaktili, özofageal dilatasyon, gastrotomi ve kolon interpozisyonudur. Epidermolizis büllozalı hastada cilt ve mukozada her bir manipülasyon yeni lezyon oluşumuna neden olabileceğinden anestezi yönetimi minimal monitörizasyon ve en az travma yaratacak şekilde olmalıdır.

Olguda; epidermolizis bülloza tanısı konulmuş ve psödosindaktili ameliyatı planlanan bir hastada anestezi yönetiminin tekrar gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

Olgu sunumu

Oniki yaşında, 25 kg ağırlığında kız çocuğu, her iki el ve ayaklarında yapışıklık nedeniyle yazı yazmakta zorlanma şikayetiyle başvurduğu plastik ve rekonstrüktif cerrahi bölümü tarafından psödosindaktili ameliyatı planlanmış. Hasta 1 yaşında iken epidermolizis bülloza tanısı almış, 2 yaşında iken ablası da aynı hastalıktan kaybedilmiş. Hasta anestezi polikliniğinde

değerlendirildiğinde kaşektik görünümlü idi. Özellikle ekstremitelerinde yaygın olmak üzere yeni oluşmuş ve iyileşmekte olan bülleri ile eklem yerlerinde hareket kısıtlılığı mevcuttu. El ve ayak parmakları birleşmiş, tırnakları aplazikti. Hastanın yüzünde ventilesyonu engelleyecek skar dokusu yoktu ancak, temporomandibular eklem hareketleri kısıtlı, ağız açıklığı 1cm idi. Ağız açıklığı yeterli olmadığından Mallampati değerlendirilemedi. Laboratuvar incelemesinde; kan biyokimyası, PT, PTT, INR, albumin ve protein değerleri normal, hemogramında; hipokrom mikrositer anemisi mevcuttu. Hasta oral demir preparatı, epitelizan ve skatrizan deri pomadları kullanmaktaydı.

Hasta operasyon odasına alındığında, teması azaltmak ve koopere olabilmek amacı ile premedikasyon ve sedasyon uygulanmadı. Ancak konuşarak anksiyetesi ve korkuları giderildi. Turnike takılmaksızın damar trasesine elle basınç yapılarak 24G intraket takıldı. Kesilerek küçültülen ve yapışkan kısımlarından ayrılan 3 EKG elektrodu ile monitörizasyon yapıldı. Yapışkanlı oksijen satürasyon probu nazikçe opere edilmeyecek olan eline yerleştirildi. Ventilasyon sorunu olmayacağı ancak entübasyonun 1 cm ağız açıklığı nedeniyle imkansız olacağı öngörüldüğünden larengeal maske uygulanması planlandı ve induksiyona başlamadan önce zor entübasyon olasılığına karşılık, acil trakeostomi hazırlığı da yapıldı ve 5 dakikalık preoksijenizasyonu takiben induksiyonda 2 mg kg⁻¹ propofol ve 2µ kg⁻¹ fentanil i.v., uygulanarak, %2 sevofluran, %50 N₂O ve %50 O₂ maske ile nazikçe anestezi idamesine devam edildi. Anestezi derinliği sağlandıktan sonra lidokain sürülmüş 2 numara larengeal maske nazikçe orofarenkse yerleştirildi. Larengeal maskenin kafına, hava kaçığına neden olmayacak kadar minimum miktarda hava verildi. Larengeal maske boyun bağı ile cilde temas etmeyecek kadar gevşek, ancak güvenli olacak kadar da sıkı bir şekilde tespit edildi. Operasyonun sürdüğü 30 dakika süresince hastanın solunumu spontan solumasına da izin verilerek desteklendi. Operasyonun bitişini takiben üçüncü dakikada larengeal maske çıkarıldı. Travmaya neden olmamak amacıyla

aspirasyon yapılmadı. Hasta operasyon odasında respiratuar açıdan stabil olana kadar gözlendi ve derlenme odasında 10 dakika takip edildikten sonra, hemodinamik stabilitesinin ve solunumunun normal olduğu görüldüğünde (Aldrete Skoru 12 olduğunda; kan basıncı 105/60 mmHg, oda havası SpO₂ 98) yatağına gönderildi. Hastanın postoperatif ikinci gün yatağında yapılan muayenesinde sadece EKG elektrotlarının yapıştığı bölgede büllerinin oluştuğu görüldü. Ağız içinde ve yüzde herhangi bir yeni lezyona rastlanmadı.

Tartışma:

Epidermolizis büllozalı hastaların güvenliği için gerekli koşulların sağlandığı bir anestezi yönteminin en etkili ve ideal yöntem olduğu düşünülmektedir^(2,3). Mevcut bir damar yolu yok ise inhalasyon ajanları ile indüksiyon tercih edilir. Ketaminin eksitasyona yol açması ve sekresyonları arttırması travma riski doğuracağından pek tercih edilmez. Ancak bu konuda tartışmalar devam etmektedir⁽⁴⁾. Epidermolizis büllozalı hastalarda artmış porfiria olasılığı tiyopental kullanıldığında daha da artabilir, hastalık bazen myastenia gravis ve müsküler distrofi ile birlikte olabilmektedir⁽⁵⁾. Bu yüzden depolarizan kas gevşetici kullanırken dikkatli olunmalıdır. Nondepolarizan kas gevşeticiler güvenle kullanılabilir⁽⁶⁾. Trakeanın silindirik epitel ile döşenmiş olması nedeniyle endotrakeal entübasyon sanıldığı gibi bül oluşumuna yol açmayabilir^(7,8). Biz de olgumuzda; operasyon süresinin de kısa olması nedeniyle larengeal maske kullanmayı tercih ettik. İndüksiyon için propofol, analjezi amaçlı fentanil kullandık. Anestezi idamesini sevofluran ile yaptık. Kas gevşetici kullanmadık.

EB olgularında perioperatif dönemde deri ve mukozalarda yaralanma meydana gelebilir. Griffin ve ark.⁽⁹⁾ yaptığı retrospektif araştırmada 44 EB'li olguya 10 yıl içerisinde 390'ı genel anestezi altında toplam 469 cerrahi prosedür uygulandığını, 4 olguda baş ile boyunda bül, 2 olguda oral veya faringeal bül, 3 olguda konjunktival abrasyon geliştiğini; laringeal bül ve

intramuskuler enjeksiyona bağlı bül gelişmediğini bildirmişlerdir. Aynı araştırmada 10 hastada entübasyon güçlüğü geliştiğini, bu hastalarda kör nazal ve fiber-optik entübasyon gibi çeşitli metodlar kullanıldığını, 31 olguda özofagial strüktür, 6 olguda perioperatif regürjitasyon saptandığını, özofagial dilatasyonu olan 1 olguda özofagial rüptür sonucu intraoperatif ölüm görüldüğünü bildirmişlerdir. Biz de zor entübasyon ihtimaline karşı gerekli önlemlerimizi aldık.

Başka bir çalışmada entübasyon sonrası postoperatif dönemde laringeal skar rapor edilmiş, trakeada oluşmuş bir skar rapor edilmemiştir. Bu durum üst ve alt hava yolunun mukozası arasındaki histolojik farklılıkla açıklanmaktadır⁽¹⁰⁾. Laringeal bül olmamasına rağmen orofaringeal bül, laringomalazi ve vokal kordlarda kalınlaşma nedeniyle ekstübasyon güçlükleri ortaya çıkabilir ve erken postoperatif ekstübasyonu olanaksız hale getirebilir⁽¹¹⁾. Bununla birlikte James ve ark.⁽¹²⁾ orotrakeal entübasyon uyguladıkları 131 olgudan sadece 6 olguda dilde bül geliştiğini, hiç bir olguda ekstübasyon zorluğu yaşanmadığını bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda da larengeal maske çıkarıldıktan sonra herhangi bir komplikasyon gözlenmedi.

Ayrıca bu hastaların ağız çevresindeki büllerin oluşturduğu yapışıklıklara bağlı olarak temporomandibular eklemlerdeki hareket kısıtlılığı nedeniyle zor entübe olabileceği unutulmamalıdır. Yüz maskesinin, endotrakeal tüpün, larengeal maskenin mukozaya temas eden kısımlarına jel sürülerek ve normalden daha küçük boyda olanları tercih edilerek bül oluşumu azaltılabilir⁽⁷⁾. Bu hastalarda özofagus yapışıklıkları nedeniyle regürjitasyona bağlı aspirasyon daha sık görülür.

Sonuç olarak; Epidermolizis büllozalı hastalarda olası travmalara karşı daha dikkatli olunmalı, optimal monitörizasyon, minimal girişim uygulanmalı, anestezi ajan seçiminde olası sistemik hastalıklar da gözönüne alınmalıdır.

Kaynak

1. Smith MF. Skin and Connective Tissue Diseases. In: Katz J, Stevert DJ. Anesthesia and Uncommon Pediatric Diseases. 2nd ed. Philadelphia:WB. Saunders Company;1995;509-12.
2. 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.
3. Siddiqui KM, Khan S. Anaesthetic management of an infant with epidermolysis bullosa undergoing inguinal hernia repair. *J Pak Med Assoc.* 2010 Jun;60(6):497-8.
4. Wu J. Deep sedation with intravenous infusion of combined propofol and ketamine during dressing changes and whirlpool bath in patients with severe epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth.* 2007 Jun;17(6):592-6.
5. Bosch M, Ellger B, van den Heuvel I, Vowinkel T, Langer M, Hahnenkamp K. Bilateral ultrasound-guided axillary plexus anesthesia in a child with dystrophic epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth.* 2012 May;22(5):504-6.
6. Solanki SL, Jain A, Bhukal I, Samanta S. Anesthetic management in a patient with Kindler's syndrome. *Saudi J Anaesth.* 2011 Oct;5(4):430-3.
7. Herod J, Denyer J, Golman A. epidermolysis bullosa in children: Pathophysiology, anesthesia and pain management. *Pediatr Anaesth* 2002;12:388-97.
8. Lin YC, Golianu B. Anesthesia and pain management for pediatric patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *J Clin Anesth.* 2006 Jun;18(4):268-71.
9. Griffin RP, Mayau BJ: The anesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *Anaesthesia* 1993; 48: 810-5.
10. Patridge BL, Phil D: Skin and bone disorders. In: Katz J, Benumof JL, Kadis LB, (eds). *Anesthesia and Uncommon Diseases.* Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1990; 668-70
11. Thompson JW, Ahmet AR, Dubbley JP: Epidermolysis bullosa dystrofica of the larynx and trachea. Acute airway obstruction. *Ann Otol* 1980; 89: 428-9.
12. James I, Wark H: Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982; 56:323-6.