

**DİSTROFİK EPİDERMOLİZİS BÜLLOZADA LAPAROSKOPİK APENDEKTOMİ:
MİNİMAL İNVAZİV GİRİŞİMİN AVANTAJLARI**
LAPAROSCOPIC APPENDECTOMY IN DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA:
ADVANTAGES OF MINIMALLY INVASIVE PROCEDURE

Çiğdem Arslan ALICI¹, M.Surhan ARDA¹, Hüseyin İLHAN¹, Aydan Ayşe KÖSE²,
Baran TOKAR¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı

ÖZ

Distrosfik epidermolizis bülloza (DEB), bül oluşumunun dermoepidermal bileşkenin dermal yüzünde, bazal laminadaki ayrılma nedeniyle geliştiği bir Epidermolizis Bülloza (EB) tipidir. Bu hastalarda travma ile oluşan mekanik bül-lerin açılması enfeksiyona neden olabilir. DEB olan olgularda cerrahi girişim, özellikle batın cerrahisi gerekirse insizyon ve cerrahinin gereği oluşacak büllerin enfekte olmaması için gerekli özenin gösterilmesi gerekir. Bu makalede, bilgilendirilmiş onam formu alınan, DEB tanısı olan perfore apendisit nedeni ile laparoskopik apendektomi yapılmış olan 16 yaşındaki hasta sunulmuştur. Cerrahi öncesi ve sırasındaki girişimlerin ciltte en az travma ve enfeksiyonuna neden olacak planla gerçekleştirilmesi; özellikle daha az invaziv olan laparoskopik yaklaşımın tercih edilmesi bu ve benzeri olgularda komplikasyonları azaltabilecek yaklaşım şeklidir.

ANAHTAR KELİMELEER: Epidermolizis bülloza, Distrosfik epidermolizis bülloza; Perfore apendisit; Laparoskopik apendektomi

ABSTRACT

Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) is an epidermolysis bullosa (EB) type that bulla formation develops on the dermal surface of the dermoepidermal component due to splitting in the basal lamina. In these patients, opening of mechanical blisters caused by trauma can lead to infection.

In cases with DEB, surgical intervention, especially in the case of abdominal surgery, requires careful attention to prevent infection of the blisters caused by incision and surgery. Here we present a 16-year-old male having DEB who had undergone laparoscopic appendectomy with a diagnosis of perforated appendicitis. Preoperative and postoperative interventions have to be planned to cause minimal trauma and infection to the skin and preference for a less invasive laparoscopic approach is the approach that can reduce complications in such cases.

KEYWORDS: Epidermolysis bullosa, Dystrophic epidermolysis bullosa, Perforated appendicitis, Laparoscopic appendectomy

Geliş Tarihi / Received: 09.05.2017

Kabul Tarihi / Accepted: 12.09.2017

Yazışma Adresi / Correspondence: Uzm. Dr. Çiğdem ARSLAN ALICI
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı
lakapies26@gmail.com

GİRİŞ

Epidermolizis bülloza derinin frajilitesinde artış ile ortaya çıkan tekrarlayıcı mekanik bül oluşumu ile karakterize çok sayıda bozukluğu içine alan bir grup hastalıktır. Distrosfik epidermolizis bülloza (DEB), bül oluşumunun dermoepidermal bileşkenin dermal yüzünde, bazal lamina-daki ayrılma nedeniyle geliştiği bir EB tipidir (1). DEB otozomal dominant yada resesif geçiş gösterir. Tüm subgruplarında ankraj fibrillerin bileşeni olan protein-kollajen VII' nin yokluğu ya da azalması söz konusudur.

Bu hastalarda minör travmalarla birlikte oluşan mekanik büller steril olarak patlatılmalı ve atravmatik pedler ile kapatılmalıdır. Açılan büllerin enfeksiyonu ile sepsise bağlı kaybedilen hastalar literatürde bildirilmiştir (2-4). Bu hasta grubunda cerrahi girişim planlanırken, yapılacak insizyonun yeri, yaranın temiz, kontamine, kirli veya enfekte olması durumunda ortaya çıkacak muhtemel bül enfeksiyonları dikkate alınmalıdır. Bu nedenle, hastanın ameliyat öncesi hazırlığı, anestezi ekibinin girişimleri, hastanın masa pozisyonu ve cerrahi müdahalenin her aşamasında en az travmave enfeksiyona neden olacak yaklaşımlar tercih edilmelidir. Bu makalede, DEB tanısı ile takipli olan bir olguda, perfore apendisit nedeni ile yapılan laparoskopik apendektomide girişim sırası ve sonrası seyir ve DEB tanılı olgularda cerrahi girişimlere ilişkin literatür taraması yer almaktadır.

OLGU SUNUMU

Doğum sonrası ciltte bül oluşumu ve soyulmalar nedeniyle 2 aylık iken distrofik epidermolizis bülloza tanısı alan; daha sonra her iki el ve her iki ayakta fibrotik fleksiyon kontraktürleri nedeniyle 6 kez opere edilmiş olan 16 yaşında erkek hasta 4 gün önce başlayan karın ağrısı ve kusma şikâyetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın hikâyesinden, başvuru öncesi başka bir merkezde değerlendirilerek, 15 günde bir dışkıladığı ve kabızlık öyküsü olması nedeniyle lavman yapılarak sıvı tedavisi verildiği, ağrılarının azalması üzerine taburcu edildiği, ancak aynı merkeze karın ağrısı nedeni ile tekrar başvurusunu takiben perfore apendisit ön tanısıyla tarafımıza yönlendirildiği öğrenildi.

Hasta acil serviste değerlendirildiğinde hafif dehidrate ve ateşinin 38,10C olduğu saptandı. Hastanın alt ve üst ekstremitelerinde bilateral, ekstremitelerini tamamen kaplayacak şekilde atravmatik sargılar vardı. Batın muayenesinde, palpasyon ile kolonun gaita yükü ile dolu olduğu; sağ alt kadranda hassasiyet, rebound ve lokalize defans bulgularının mevcut olduğu tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde lökositoz ve INR'de uzama, radyolojik incelemede ise ayakta direk batın grafisinde tüm kolonda yoğun gaita yükü izlenirken, hava sıvı seviyesi gözlenmedi (**Resim 1**).



Resim 1: Preoperatif ayakta karın grafisi.

Ultrasonda, sağ alt kadranda 9.5 mm çapında kör sonlanan duvar kalınlığı artmış ve yer yer düzensiz görünümde perfore apendisit ve en büyüğü 11 mm çapta belirginleşmiş lenf nodları; apendisit komşuluğunda içerisinde hava ekojenitelerinin izlendiği, seviyelenme veren 38x17 mm boyutta apse ile uyumlu görünüm tanımlandı.

Hasta DEB ve perforate apendisit ön tanısı ile ailesinden aydınlatılmış onam formu alınmasını ve preoperatif hazırlığını takiben operasyona alındı. Hastanın anestezi verilmesi sırasında maskeye bağlı burun üzerinde ve entübasyon tüpüne bağlı üst dudak kenarında büllöz lezyonları olduğu izlendi. Hastanın ekstremitelerindeki sargılar nedeni ile periferik damar yolu yerine santral venöz kateter takıldı. Santral kateter USG eşliğinde tek ponksiyonla perkütan olarak takılmasına rağmen, kateter takılması esnasında hastanın steril örtülmesine bağlı frontal bölgede yaklaşık 3 cm çapında büllü olduğu görüldü. Takılan santral kateter steril gazlı bez ile kapatıldıktan sonra cerrahi file ile boyunda sabitlendi; cilde sütüre edilmedi. Hasta boyanırken cilt sürtünmeden korundu. Steril örtülemeyi takiben göbekten 5 mm kamera portu ve sol kaddandan 5 ve 10 mm vidalı çalışma portları girildi. Portlar cilde sütüre edilmedi. Batına girilmesini takiben, batın içi apse drene edildi. Apendiksin orta 1/3'lük kısımdan perforate olduğu ve bütünlüğünü kaybettiği izlendi. Apendektomi yapıldı. Karın içi bol ılık serum fizyolojik ile yıkandı ve apendiks port girişinden cilde temas etmeden karın dışına alındı. Portlar çekildikten sonra fasya ve cilt altı 4/0 vicryl ile kapatıldı. Cilt doku yapıştırıcısı kullanılarak kapatıldı. Cerrahi sırasında port giriş yerlerinin hemen etrafında ciltte soyulmalar izlendi. Steril gazlı bez ile pansumanı yapıldıktan sonra üzerine atravmatik ped konuldu. Cerrahi file ile pansuman sabitlendi.

Hastanın pansumanları, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi bölümü ile konsülte edilerek, steril koşullarda fusidik asit içeren steril pansuman malzemesi üzerine atravmatik cerrahi ped konularak yapıldı. Pansuman üzerine cerrahi file geçirilerek cildi tahriş edebilecek malzemelerden kaçınıldı. Postoperatif yara yeri komplikasyonu oluşmadı (**Resim 2**).

Hasta postoperatif erken dönemde mobilize edildi. Cerrahi sırasında minimal travmalar gelişen bölgelerde postoperatif yara bakımı ile cilt ve yara yeri enfeksiyonunun önüne geçildi. Hasta, postoperatif dördüncü günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

EB tipleri kalıtsal geçiş şekli, büllerin ayrışma seviyesi, lezyonların klinik ve morfolojik özel-



Resim 2: Ameliyat sonrası port giriş yerlerinin görünümü.

likleri, hastalığın yaygın ya da sınırlı oluşu, deri dışı komplikasyonlara göre sınıflandırılır. Junctional EB, DEB ve Kindler sendromunda deri ve mukoza tutulumu vardır. Bu üç grup kötü prognozlu seyredir. Sekeller genellikle izlenir ve erken ölüm görülür. Ölümüne neden olan etkenler çocuklarda başlıca enfeksiyonlarken; genç erişkinlerde böbrek yetmezliği ve agresif deri tümörleridir (5). Birçok infant derinin soyulması sonrası gelişen enfeksiyonlara bağlı sepsis, elektrolit imbalansı, protein kaybı ve dehidrasyon nedeniyle kaybedilmiştir (6,7).

Bıçakçı ve arkadaşları tarafından yapılan olgu sunumunda, kliniklerinde pilor atrezisi nedeniyle 2 hastaya laparotomi yapılmış ve her iki hasta da cilt lezyonlarının enfekte olması sonrasında gelişen ciddi sepsis nedeniyle postoperatif yirmi üçüncü gün ve ikinci ayda kaybedilmiştir (6). Diğer bir çalışmada ise yine pilorik atrezi nedeni ile opere edilen ve EB tanılı 10 olguda %70 mortalite verilmiştir (7). DEB tanısı ile takip edilen olgularda cerrahi girişim gerektiğinde, morbidite ve mortaliteyi düşürmek için; yara yeri veya oluşan travmatik büllerin enfeksiyonuna neden olabilecek endojen ve eksojen nedenleri en aza indirme çabası içinde olmak gerekir. Bu özellikle cerrahi yara yerinin kontamine veya kirli enfekte olma olasılığı yüksek olan batın cerrahisinde öne çıkar. Bu çalışmada sunulan perforate apendisit ve batın içi abse nedeni ile opere edilen

olguda, laparotomi yerine laparoskopinin tercih edilmiş olmasının DEB dikkate alındığında avantajları olduğu söylenebilir. Laparoskopi ile hem cerrahi travma ve buna bağlı bül oluşumu daha az oluşurken, batin için endojen enfeksiyon kaynağının dışarı ve dolayısı ile yara yeri ve büllerle teması da daha az olur.

EB olan olgularda cerrahi planlama yapılırken cerrahi travma ve enfeksiyonu en aza indirecek yöntemin seçilmesi gerekir. Stehr ve arkadaşları, beslenme desteği açısından epidermolizis bülloza tanılı olgularda cilt ve mukozada oluşabilecek travmayı en aza indirmek için endoskopi yapılmadan peruktan gastrostomi yapılmasını (8); Göllü ve arkadaşları ise epidermolizis bülloza tanısı almış özofagus darlıkları nedeniyle fleksibl özofagoskopi eşliğinde balon dilatasyon yapılan olgularda oral mukozanın korunması için ağız içi yumuşak gazlı bezler ile kaplamayı ve airway yerleştirmeyi önermişlerdir (9). Bizim olgumuzda da gerek cerrahi öncesi hazırlık yaparken, gerekse damar yolu tercihinde ve laparoskopi için port girişinde cildi en az travmatize edecek şekilde yaklaşım planlaması yapılmış, buna rağmen az sayıda ve minor cilt travmalarının önüne geçilememiştir. Hastanın postoperatif takibinde Plastik Cerrahi bölümünün önerileri ile yara bakımı yapılması hastamızda ciddi bir komplikasyonla karşılaşmamızı engelleyen etkindir.

Bu hastalarda 3. basamak sağlık hizmeti verecek kurumlarda, yoğun bakım hizmetinin yeterli olduğu ve multidisipliner yaklaşımın sağlanabileceği şartlarda cerrahi planlama yapmak gerekir. Elton ve arkadaşları tarafından 19 yaşında kız hastaya epidermolizis bulloza nedeniyle özofagusta gelişen bül ve ülserlere bağlı özofagus darlığında faringogastrik kolon interpozisyonu cerrahisi yapılmıştır. Hasta cerrahi sonrası yüksek morbidite ve mortalite riskinden dolayı yoğun bakım şartlarında acil müdahale yapılabilecek koşullarda takip edilmiş, multidisipliner yaklaşımın ve ideal yoğun bakım şartlarının önemi bu çalışmada vurgulanmıştır (10).

EB tanısı olup, akut batin nedeni ile opere edilecek ve batin içinin perforasyon ve apse gibi nedenlerle kirli olduğu olgularda, laparoskopik eksplorasyonla başlamak cerrahiye bağlı cilt travması ve lezyonların enfeksiyon olasılığını

azaltır. Laparoskopi yapılan hastalarda, bizim olgumuzda tercih ettiğimiz gibi port yerlerinin sütüre edilmemesi, doku yapıştırıcısı kullanımı da travma olasılığını azaltır. Postoperatif yara bakımının özenli yapılması, bölgenin cerrahi file ile korunması da mevcut küçük cilt travmalarının ciddi komplikasyonlara neden olmasını engeller.

KAYNAKLAR

1. Karaduman A. Kalıtsal büllo hastalıklar. *Türkderm* 2011;45(2):81-6.
2. Sousa MC, Paula CD, Tauil PL, Costa IM. Correlation between nutritional, hematological and infectious characteristics and classification of the type of epidermolysis bullosa of patients assisted at the Dermatology Clinic of the Hospital Universitário de Brasília. *An Bras Dermatol* 2015;90(6):922-4.
3. Elluru RG, Contreras JM, Albert DM. Management of manifestations of epidermolysis bullosa. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2013;21(6):588-93.
4. Denyer J, Gibson E. Use of fibre dressings in children with severe epidermolysis bullosa. *Br J Nurs* 2015;24(6):38-40.
5. Jesus LED, Rangel M, Mauro-Filho RS. Urological surgery in epidermolysis bullosa: tactical planning for surgery and anesthesia. *Int Braz J Urol* 2014;40(5):702-7.
6. Bıçakçı Ü, Tander B, Çakmak Çelik F, Arıtürk E, Rızalar R. Pilon atrezisi ve epidermolizis bülloza birlikteliği: İki olgu sunumu ve literatür derlemesi. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg* 2012;18(3):271-3.
7. Ksia A, Zitouni H, Zrig A, Laamiri R, Chioukh F, Ayari E, Sahnoun L, Maazoun K, Krichene I, Mekki M, Belghith M, Nouri A. Pyloric atresia: A report of ten patients. *Afr J Pediatr Surg* 2013;10(2):192-4.
8. Stehr W, Farrell MK, Lucky AW, Johnson ND, Racadio JM, Azizkhan RG. Nonendoscopic percutaneous gastrostomy placement in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Pediatr Surg Int* 2008;24(3):349-54.
9. Gollu G, Ergun E, Ates U, Can OS, Dindar H. Balloon dilatation in esophageal strictures in epidermolysis bullosa and the role of anesthesia. *Dis Esophagus* 2017;30(3):1-6.
10. Elton C, Marshall REK, Hibbert J, Cameron R, Mason RC. Pharyngogastric colonic interposition for total oesophageal acclusion in epidermolysis bullosa. *Dis Esophagus* 2000;13(2):175-7.