

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZADA ANESTEZİK YAKLAŞIM (OLGU SUNUMU)

Derya ÖZKAN, Sumru ŞEKERCİ, Pınar ERARSLAN, Haluk GÜMÜŞ

SSK Ankara Eğitim Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

ÖZET

Epidermolizis bülloza oldukça nadir görülen hereditör mukokütanöz bir hastalıktır. Hastalığın nedeni epidermal hücreleri bir arada tutan hücreler arası köprülerin olmayışıdır. Bu durum ufak bir travmada epidermal hücrelerin birbirinden ayrılması ve bül oluşumu ile kendini gösterir. Hastalar meydana gelen deformiteler nedeniyle hayatları boyunca birçok kez operasyon geçirmek zorunda kalırlar. Anestezisi dikkat gerektiren ve özellikli olan bu hastalara yaklaşımı bir olgu nedeniyle gözden geçirmek istedik.

ANAHTAR KELİMELELER: Epidermolizis bülloza, anestezi yaklaşım

SUMMARY

ANAESTHETIC MANAGEMENT OF EPIDERMOLYSIS BULLOSA (CASE REPORT)

Epidermolysis bullosa hereditaria dystrophica is a rare autosomal recessive disease which is characterized by extreme bullae formation of skin and mucosa. The basic defect is thought to be loss of intercellular bridges which leads to separation of epidermal cells even with minor trauma. Patients have to be operated for their deformities many times in their life spent. Here we present the anesthetic management of a patient with epidermolysis bullosa which needs special attention.

KEY WORDS: Epidermolysis bullosa, anesthetic management

GİRİŞ

Epidermolizis bülloza oldukça nadir görülen hereditör mukokütanöz bir hastalıktır. Küçük travmalardan sonra dahi abartılı bül oluşumu hastalığın en önemli karakteristiğidir. Hastalığa, epidermis hücrelerini bir arada tutan intersellüler köprülerin kaybının sebep olduğu düşünülmektedir(1). Epidermolizis büllozanın skar gelişen ve skarsız olan belli başlı iki ayrı klinik tipi vardır. Hastaların büyük bir kısmı hayatlarının ilk iki yılında kaybedilir. Yaşayan grup da skarlara bağlı gelişen komplikasyonlar nedeni ile bir çok kez ameliyat olmak zorunda kalır. Bu hastalarda gerek anestezi girişimleri ve gerekse monitörizasyon işlemleri sırasında cilt ve mukoza bütünlüğünün korunması oldukça zordur ve özel bir dikkat gerektirir (2).

Biz de bu olgu nedeniyle epidermolizis bülloza ile birlikte olabilecek problemleri ve anestezi yaklaşımı gözden geçirmek istedik.

OLGU SUNUMU

Distrofik epidermolizis bülloza tanısı almış, 10 yaşında kız hastanın, plastik ve rekonstrüktif cerrahi tarafından sol el parmaklarında sonradan gelişen yapışıklıklar ve kontraktür nedeni ile operasyonu planlandı. Hasta 1 gün önce ziyaret edilip değerlendirilerek anestezisi planlandı. Yapılan fizik muayenede hastanın vücudunda yaygın eritemli yer yer kurutlu hastayı ajite eden lezyonlar mevcuttu. Ajitasyona rağmen hasta ile kooperasyonda bir sıkıntı çekilmedi. Sol el 1., sağ el 1. ve 2. parmaklar hariç diğer parmakların proksimal interfalangeal eklemlerinde fleksiyon kontraktür deformitesi vardı (Resim 1). Her iki ayak parmakları cilt ile tamamen kaplanmış durumda olup elle hareketleri hissedilebiliyordu (Resim 2). Yapılan orofaringeal muayenede ağız içinde herhangi bir lezyona rastlanmadı ancak üst damakta dişler iki sıra şeklinde idi (Resim 3). Hastanın ağız açıklığı yeterli, Mallampati 1 olarak değerlendirildi. Boyun hareketlerinde herhangi bir sınırlama yoktu. Laboratuvar testlerinde orta dereceli hipokrom mikrositer

yonlar mevcuttu. Ajitasyona rağmen hasta ile kooperasyonda bir sıkıntı çekilmedi. Sol el 1., sağ el 1. ve 2. parmaklar hariç diğer parmakların proksimal interfalangeal eklemlerinde fleksiyon kontraktür deformitesi vardı (Resim 1). Her iki ayak parmakları cilt ile tamamen kaplanmış durumda olup elle hareketleri hissedilebiliyordu (Resim 2). Yapılan orofaringeal muayenede ağız içinde herhangi bir lezyona rastlanmadı ancak üst damakta dişler iki sıra şeklinde idi (Resim 3). Hastanın ağız açıklığı yeterli, Mallampati 1 olarak değerlendirildi. Boyun hareketlerinde herhangi bir sınırlama yoktu. Laboratuvar testlerinde orta dereceli hipokrom mikrositer



Resim 1. Üst ekstremitelerdeki fleksiyon kontraktür deformiteleri.



Resim 2. Alt ekstremitelerdeki fleksiyon kontraktür deformiteleri



Resim 3. Üst damakta iki sıra diş oluşumu.

anemi mevcuttu. Protrombin zamanı(PT), aktive parsiyel tromboplastin zamanı(aPTT) değerleri, postero-anterior akciğer grafisi normal, tam idrar tetkikinde nadir lökosit, epitel, hyalin ve granüler silindirlere rastlandı. Hasta 112.5 mg gün⁻¹ oral demir preparatı ve 100 mg gün⁻¹ fenitoin kullanmakta idi. Sabah ilk sırada alınması planlanan hastaya premedikasyon verilmedi. Operasyon odasına gelen hastanın masaya alınışı sırasında hastaya dokunulmamasına azami dikkat gösterildi, hasta kendisi operasyon masasına yardımsız geçti. Hastanın damar yolu girişiminin zor olacağı düşünülerek inhalasyon ile indüksiyonu planlanmış ve hasta bilgilendirilmiştir. Hasta maske ile % 50 azot protoksit/ % 50 O₂ karışımında % 6 sevofluran kullanılarak indüksiyon sağlandı. Maskenin cilde direkt teması jel kullanılarak engellenmeğe çalışıldı. Temas yüzeyinde travmaya neden olmamak için maske ile yüz arasından gaz kaçışına müsaade edildi. Şuur kaybını takiben elle turnike uygulanarak 24 G intraket ile pretibial bölgeden intravenöz kanülasyon yapıldı. Tespit işlemi hypofix ile yapıldı. Kas gevşemesi 10 mg atraküryum kullanılarak sağlandı. Kas gev-

şemesini takiben 2 numara Macintosh eğri bleyd kullanılarak tek kullanımlık silikonlu, düşük basınç kaflı 5 numara Rusch tüp ile hasta bir seferde entübe edildi. Göz koruması antibiyotikli göz pomadı kullanılarak yapıldı.

Anestezi idamesinde % 50 azot protoksit/ % 50 O₂ karışımında % 3 sevofluran kullanıldı. Tüp tespiti rulo gaz ile yapıldı. Bu esnada maskenin cilde temas ettiği noktalarda eritem meydana geldiği görüldü (Resim 4). Eritem zaman içerisinde solarak geriledi ancak tamamen kaybolmadı. Sadece EKG monitörize edildi. Operasyon yaklaşık 90 dk sürdü, gerek cerrahi, gerek anestezi yönünden bir sıkıntı yaşanmadı. Operasyon bitiminden 5 dk önce hasta solutuldu ve ekstübasyon sorunsuz gerçekleştirildi. Hasta sedyeye iki kişi tarafından altındaki örtü yardımı ile dikkatlice alındı. EKG paletleri hasta travmatize edilmemeye çalışılarak yavaşça çıkarıldı. Paletlerin temas yerlerinde kısa bir süre sonra eritem oluştu ve daha sonra yerini abartılı büllöz lezyonlara bıraktı. Postoperatif ağrı kontrolü oral parasetamol ile sağlandı. Hasta ayılma odasında 1 saat kadar takip edildi. Herhangi bir sorun olmadığı görülerek servise gönderildi. Sorunsuz geçen 5 günü takiben hasta taburcu edildi.



Resim 4. İndüksiyon sonrası maske temas bölgesinde oluşan eritem.

TARTIŞMA

Distofik epidermolizis büllozanın otozomal dominant ve daha sıklıkla resesif olmak üzere iki genetik tipi mevcuttur. Bizim hastamız resesif tip distofik epidermolizis bülloza tanısı almıştı. Hastalığın bu tipinde tip VII kollajenin azlığına bağlı fibroblast sentezinde azalma mevcuttur. Bu hastalıkta ilaç tedavisinin yeri çok azdır. Verilen medikal tedavi büllerin büyüklüğünü ve yaygınlığını sınırlamakta yetersiz kalır. Bu nedenle hastanın hareketini sınırlayan sekellerin tedavisinde cerrahi girişim kaçınılmazdır (3).

Cerrahi girişimlerin çeşitliliği hastalığın cilt ve yu-

muşak dokuyu tutmasından kaynaklanır. Özofagusun mukozal tutulumu beslenme güçlüğüne ve regürjitasyonlara sebep olan darlık ile sonuçlanabilir (4). Fasial travma ve skarlar mikrostomiye, temporamandibuler eklemlerde hareket kısıtlılığına (5), burun deliklerinde darlığa ve göz kapağında retraksiyonlara dolayısı ile korneal hasara neden olabilir. Diş deformiteleri de bu hastalarda sıkıntı yaratabilir. Kontraktür ve yapışıklıklara bağlı parmak deformitelerine de sıklıkla rastlanır.

Hastalığa malnütrisyon ve anemi sıklıkla eşlik eder. Gerek hastaların uzun süreli steroid kullanımına ve gerekse sellüler/humoral immünite bozukluğuna bağlı stafilocok ve beta hemolitik streptokok enfeksiyonlarına rastlanabilir (6).

Anestezi planı yapılırken hastaların tüm bu özellikleri göz önünde bulundurulmalıdır. Hastamız anemi nedeni ile tedavi almakta idi. Öyküsünde steroid kullanımı yoktu. Biz hastanın yeterince uyanık olup ameliyat masasına kendisinin geçebilmesine müsaade etmek için özellikle premedikasyon vermedik. Ancak daha küçük çocuklarda ajitasyona bağlı travmaları engellemek için sedatif amaçlı premedikasyon kullanılabileceği gibi reflü ve regürjitasyonu olan özofagus darlığı vakalarında antikolinergikler ve antiasidler de premedikasyona ilave edilebilir (7).

Bu hastalarda vital bulguların monitörizasyonu dahi postoperatif ciddi komplikasyonlara neden olabileceği için monitörizasyondan mümkün olduğunca kaçınılır (8). Pulse oksimetre uygulamasına bağlı literatürde basıncın indüklediği bül oluşumu bildirilmemektedir (9). Bu nedenle ayak parmağı üzerine nemli gazlı bez konularak üstüne puls probu yerleştirilebilir. Paletlerin yapışkan kısmı çıkarılarak gazlı bezin ağırlığı ile cilt teması sağlanabilir. Biz hastamızda parmak probunun uygulanacağı yer olmadığı için pulse oksimetre kullanmadık bu nedenle EKG monitörizasyonu yapmak zorunda kaldık. EKG paletlerini yerleştirmeden uygulama sahasına jel sürülmesi ile cilt travmasının azaltılabileceği bildirilmekle birlikte biz bu tip bir uygulama ile bül oluşumunu engelleyemedik (10). Literatürde gerekli önlemler alındığında (cilt ile manşon arasına pamuk bariyer konulması, ölçümlerin manuel yapılması) noninvaziv arteriyel basınç monitörizasyonu için tansiyon aleti kullanımına bağlı yeni bül oluşumu bildirilmemiştir (11-12). Biz olgumuzda kan basıncı ölçümünün spesifik endikasyonu olmadığını düşünerek kullanmamayı tercih ettik.

Bu hastalarda venöz girişim sıklıkla zor olduğu için maske ile indüksiyon tercih edilir (13). Biz de olgumuzda sevofluran ile indüksiyon gerçekleştirdik. İntravenöz yolla indüksiyonda propofol sıklıkla kullanılan bir ajandır. Tiyopental epidermolizis bülloza ile birlikte porfiria

olasılığına karşın rölatif kontraendike kabul edilir bununla birlikte literatürde tiyopentalin sorunsuz kullanılabildiğine dair yayınlara da rastlanmaktadır (14,15). Ketamin uyanma sırasında eksitasyonlara neden olabileceği için tercih edilmemelidir (12).

Fasikülasyonlara bağlı travma meydana getirmesi ve distrofik kasın hiperkalemik cevabı nedeni ile kas gevşetici olarak süksinilkolin tercih edilmez. Atraküryum ve veküronyum gibi orta etki süreli kas gevşeticiler düşük dozda kullanılabılır (6,7). Bu hastalarda sıklıkla görülen malnütrisyona bağlı hipoalbuminemi diğer bir çok farmakolojik ajanın olduğu gibi kas gevşeticilerinin de etki süresini uzatabilir.

Maske ile indüksiyon sırasında bol vazelin sürülmüş gazlar kat kat uygulanarak basınç azaltılabilir (4). Çene kaldırılırken de anesteziistin parmaklarının altına aynı şekilde gaz uygulaması önerilmektedir. Biz sadece maskenin temas yüzeyine jel sürmeyi tercih ettik. Bu uygulamadan dolayı herhangi bir sıkıntı yaşamadık. Gerek yüz maskesinin oluşturabileceği yeni lezyonlar gerekse bu esnada airway kullanımının gerekebilirliği ve gerekse LMA'nın ağız içi temas yüzeyinin fazlalığına bağlı bül oluşumu olasılığı nedeni ile hava yolu açıklığı sıklıkla endotrakeal entübasyon ile sağlanır (13). Trakeanın silindirik epitelle döşeli olması nedeni ile bu bölgede bül oluşumu beklenmez (10). Biz de endotrakeal entübasyona bağlı erken dönemde herhangi bir komplikasyon ile karşılaşmadık.

Postoperatif analjezide oral yol ile parasetamol kullanımını tercih ettik. Hastaların çoğunun yutma problemi olması nedeni ile effervesan ya da süspansiyon ilaç formları tercih edilir (13). Hastamızın herhangi bir yutma sıkıntısı mevcut değildi. Bu hastalarda morfin kullanımını histamin salıverilme nedeni ile kontrendikedir (7). Rektal yol ile analjezik kullanımı ise tartışmalıdır (12).

Biz bu olgu dolayısıyla ile epidermolizis bülloza da anestezi yaklaşımını, muhtemel oluşabilecek komplikasyonları kısaca gözden geçirip paylaşmak istedik. Anestezi yaklaşımında en çok dikkat edilecek nokta cilt ve muköz membranların mekanik hasarından mümkün olduğu kadar kaçınmak olmalıdır. Olguların kliniği bilindikten sonra çok dikkatli ve atravmatik yaklaşımlar ile anestezi uygulamasının minimal bül oluşumuyla atlatılabileceği kanaatindeyiz.

Yazışma Adresi: Dr. Derya ÖZKAN

Yeni Ziraat Mah 13.Sok 20/5

06110 Altındağ/Ankara

Tel :0312 3416502

E-posta: derya_z@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Stanley JR. Advances: Bullous Disease Dermatology Progress and Perspectives. 18th World Congress of Dermatology 1992; 74.
2. Iohom G, Lyons B. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review 20 years' experience. Eur J Anaesthesiol 2001; 18 (11): 745-54.
3. Terrill PJ, Mayou BJ, McKee PH, Eady RAJ. The surgical management of dystrophic epidermolysis bullosa (excluding hand surgery). Br J Plast Surg 1992; 45: 426-34.
4. Yonker-Sell AE, Connely LA. Twelve hour anaesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. Can J Anaesth 1995; 42: 735-9.
5. Crowley KL, Shevchenko YO. Anaesthetic management of a difficult airway in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. AANA J 2004; 72 (4) 261-3.
6. Tomlinson AA. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. The anaesthetic management of a case for major surgery. Anaesthesia 1983; 38: 485-91.
7. Hagen R, Langenberg C. Anaesthetic management in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. Anaesthesia 1988; 43: 482-5.
8. Culpepper TL. Anesthetic implications in epidermolysis bullosa dystrophica. AANA J 2001; 69 (2): 114-8.
9. Holzman RS, Worthen M, Johnson KL. Anaesthesia for children with junctional epidermolysis bullosa (letalis). Can J Anaesth 1987; 34: 395-9.
10. Boughton R, Cawford MR, Vonwiller JB. A review of 15 years experience, including experience with combined general and regional anaesthetic techniques. Anaesth Intensive Care 1988; 16: 260-4.
11. Chevaleraud E, Ragot JM, Glicenstein J. Anesthesia for hand surgery in patients with bullous Epidermolysis. Ann Chir Main Memb Super 1995; 14: 296-303.
12. Kelly RE, Koff HD, Rothaus KO, Carter DM, Artusio JF. Brachial plexus anesthesia in eight patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Anesth Analg 1987; 66: 1318-20.
13. Ames WA, Mayou BJ, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. Br J Anaesth 1999; 82: 746-51.
14. Gozal Y, Gozal D. Anesthetic problems of epidermolysis bullosa dystrophica. Apropos of a case. Can J Anaesthesiol 1996; 44: 361-3.
15. Spargo PM, Smith GB. Epidermolysis bullosa and porphiria. Anaesthesia 1989; 44: 70-80.