

Epidermolizis Büllozal Olguda Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management in Patient with Epidermolysis Bullosa: Case Report

Resul YILMAZ,^a
Bedia Mine ÇEKEN HANEDAN,^a
Selmin ÖKESLİ^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi
Meram Tıp Fakültesi, Konya

Geliş Tarihi/Received: 19.02.2016
Kabul Tarihi/Accepted: 25.05.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:

Resul YILMAZ
Konya Necmettin Erbakan Üniversitesi
Meram Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Konya,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.r.yilmaz@gmail.com

ÖZET Epidermolizis bülloza (EB), otozomal dominant veya resesif geçişli monogenik bir hastalıktır. Derinin frajilitesinde artış sonucu ortaya çıkan, tekrarlayıcı mekanik bül oluşumu ile karakterize, çok sayıda bozukluğu içine alan bir semptomlar bütünüdür. Birçok medikal problemlerin yanında, EB'li hastalarda, anestezi uygulamalarında özellik arz eden durumlar; orofaringeal mukoz ve cilt tutulumuna bağlı havayolu yönetimi ile cilt bütünlüğünün korunmasındaki zorluklardır. Hastalığın doğal seyri sırasında ortaya çıkan büllere ilaveten, EB'den bağımsız bir hastalık nedeni ile cerrahi girişim gerektiren her durum, yeni büllerin oluşumuna yol açabilmektedir. Bu çalışmada, sıkça cerrahi operasyonlara ihtiyaç duyabilecek olan EB'li hastaların anestezi yönetimini ve basit travmalar sonucu oluşabilecek sorunları gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Anestezi, genel; epidermolizis bülloza; entübasyon, intratrakeal

ABSTRACT Epidermolysis bullosa (EB) is monogenic disease, that is inherited autosomal dominant or recessive. EB includes numerous disorders that characterized by recurrent blister formation because of increased skin fragility. In addition to many accompanying medical problems, in EB cases, management of anesthesia requires some features such as difficulties in maintaining skin integrity and airway management depending on oropharyngeal mucosal and skin involvement. In addition to blisters that occur during the natural course of the disease, any disease independent to EB that requires surgery, can lead to the formation of new blisters. We aimed to review management of anesthesia in EB cases who may need frequent surgical interventions and troubles that may occur due to simple traumas.

Key Words: Anesthesia, general; epidermolysis bullosa; intubation, intratracheal

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2016;14(3):111-5

Epidermolizis bülloza (EB), otozomal dominant veya resesif geçişli monogenik bir hastalık grubudur. Derinin frajilitesinde artış sonucu ortaya çıkan, tekrarlayıcı mekanik bül oluşumu ile karakterize, çok sayıda bozukluğu içine alan bir semptomlar bütünüdür. Bül oluşumu, epidermis veya bazal membran (dermoepidermal bileşke) proteinlerini kodlayan genlerin mutasyonları sonrası meydana gelirler. “Basit”, “junctional”, “distrofik” tip olmak üzere üç majör tipi vardır.¹ Fenotipik veya genotipik olarak 30'un üzerinde farklı antite içerir. Hemen hemen bütün EB tiplerinde karakteristik bulgu, minör travma ile oluşan tekrarlayıcı bül ya da erozyonların varlığıdır. Hastaların büyük bir çoğunluğunda, bulgular doğumda veya doğumdan kısa bir süre sonra ortaya çıkarken, hafif formlar

hiçbir belirti göstermeden çocukluk dönemine ve erken erişkin döneme ulaşabilirler.^{2,3}

Bu hastaların genel özellikleri; ağız açıklığını kısıtlayan skarlar, özofageal darlıklar, dehidratasyon, malnütrisyon, anemi, hipoalbuminemi, elektrolit dengesizliği, trombositoz, ve enfeksiyonlardır. Ayrıca, havayolunun açıklığının sürdürülmesi açısından ciddi önem arz eden temporomandibuler eklem tutulumu görülebilmekte, farinks ve larenkste oluşabilecek büller nedeni ile istenmeyen havayolu problemleriyle karşılaşılabilir. Amiloidoz, porfiriya, multipl miyelom, hiperkoagülopati ve mitral valv prolapsusu bu hastalıkla birlikte görülebilmektedir.⁴

Primer tutulum yeri cilt yüzeyi olsa da üst gastrointestinal sistemin (GIS) mukozası da sıklıkla tutulur.⁵

Birlikte bulunan birçok tıbbi sorunun yanında, EB'li hastalarda anestezi uygulamalarında özellik arz eden durumlar; orofaringeal mukoza ve cilt tutulumuna bağlı havayolu yönetimi ile cilt bütünlüğünün korunmasındaki zorluklardır.⁶

Bu çalışmada, sıkça cerrahi operasyonlara ihtiyaç duyabilecek olan EB'li hastaların anestezi yönetimini ve basit travmalar sonucu oluşabilecek sorunları gözden geçirmeyi amaçladık.

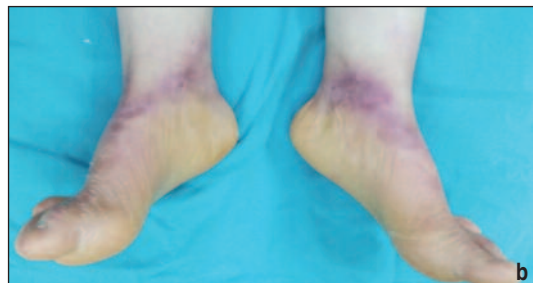
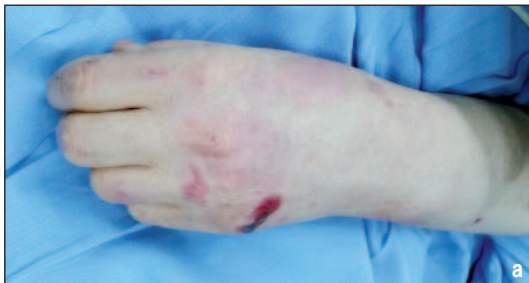
OLGU SUNUMU

EB tanısı ile takipli olan olguda, yaklaşık 7 yıldır devam eden yutma güçlüğü problemi nedeni ile başvurduğu kulak burun boğaz (KBB) kliniğinde, özofagus proksimalinde darlık saptanmış ve süspansiyon laringoskopi altında özofagus dilatasyonu operasyonu planlanılmıştı. Otuz bir yaşındaki

kadın olgu 48 kilo ağırlığında olup, bilinen herhangi bir sistemik hastalığı yoktu ve daha önce herhangi bir cerrahi operasyon geçirmemişti.

Bir yaşından önce EB tanısı konulan olgunun, cilt nemlendirici krem ve losyon dışında kullandığı ilaç yoktu. Preoperatif değerlendirmede olgunun, yüz ve saçlı derinin ön kısmında skarlı doku mevcut, ön kısımdaki saçlar dökülmüş olarak izlendi. Ağız açıklığı iyi olan olgunun mallampatisi 2 olarak saptandı. Karın, kol ve bacakların çeşitli yerlerinde skar dokuları ve eritemli lezyonları olan olgunun eklem hareket kısıtlılığı yoktu. El ve ayak bileklerinde yeni iyileşmekte olan bülleri vardı (Resim 1a, b). Tırnak yatakları aplazik görünümdeydi (Resim 2). Dilde bulunan eritemli lezyonları dışında olgunun diğer fizik muayene bulguları normaldi (Resim 3). Olgunun preoperatif laboratuvar sonuçları normal sınırlar içerisindeydi.

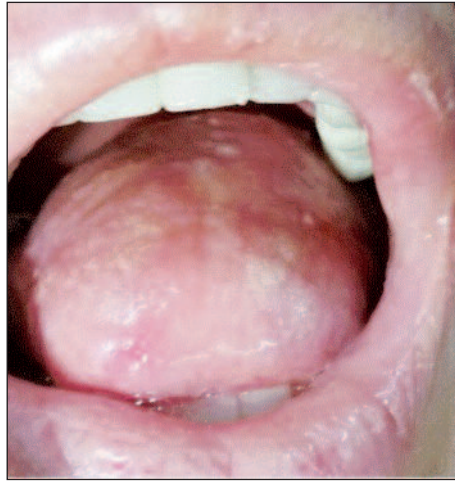
Anestezi onamı alınan ve preoperatif hazırlıkları tamamlanan olgu, premedikasyon yapılmadan ameliyathaneye alındı. Olguda, travma oluşumuna karşı dikkatli olmaları konusunda anestezi ekibi ve ameliyathane çalışanları uyarıldı. Monitörizasyonda kullanılacak olan elektrokardiyografi (EKG) elektrotları yapışkan kısımlarından ayrıldı ve jel kısmı yerleştirilerek monitörizasyon sağlandı. Olgunun cildi ile tansiyon manşonu arasına pamuk yerleştirildikten sonra, noninvaziv olarak takip edildi ve otomatik ölçüm aralığı 10 dk olarak ayarlandı. Periferik oksijen satürasyonu takibi için, pulse oksimetre probu uzun süre basıyı engellemek amacıyla, sıkça yer değiştirilmek üzere el parmaklarına yerleştirildi. Operasyon öncesi zor entübasyon beklenmemesine rağmen, yine de havayolu sorunu olasılığına karşı zor entübasyon önlemleri alındı.



RESİM 1a, b: Preoperatif fizik muayenedeki bulgular iyileşmekte olan büllöz lezyonlar.



RESİM 2: Aplazik tırnak yatakları.



RESİM 3: Ağız içindeki eritemli lezyonlar.

Öncelikle olguya, yaklaşık 5 dk süre ile preoksjenizasyon sağlandıktan sonra, var olan intravenöz (IV) katateri kullanılarak 1 mg midazolam, 2 mg/kg propofol ve 0,6 mg/kg rokuronyum ile anestezi indüksiyonu sağlandı. Pulse oksimetre bulguları takip edilerek, maske ile en az temas edecek şekilde aralıklı olarak ventilasyon sağlandı ve deneyimli bir anestezi uzmanı tarafından orotrakeal olarak 6,5 numaralı endotrakeal tüp ile entübe edildi. Laringoskopi esnasında, trakeanın dar görünümü olması ve havayoluna basıyı azaltmak amacıyla, küçük numaralı tüp tercih edildi. Kaf, endotrakeal

tüpün yeri doğrulandıktan sonra, hava kaçağı olmayacak en düşük basınç ile şişirildi. Cilde bası yapmayacak şekilde geniş bir sargı bezi ile bağlanarak tüp tespit edildi. Göze olabilecek travmayı önlemek için, gözlerine su bazlı jel sürüldü ve gözlerin üzeri steril havlu ile koruma altına alındı. Anestezi idamesi, sevofluran %2,0, remifentanil 0,1-0,2 µg/kg/dk infüzyonu ile sağlanan olgunun operasyon boyunca vital bulguları stabil seyretti. Operasyonu başarılı bir şekilde yaklaşık 50 dk süren olguya, intraoperatif özofageal dilatasyon sonrası nazogastrik sonda yerleştirildi.

Olgu uyandırılmadan önce midesi dekomprese edildi. Ağız içi travmatize edilmeden, sekresyonları nazikçe temizlenen olgunun, endotrakeal tüpünün kafı tamamen indirildi. Olgunun düzenli spontan solunumu görüldükten sonra ekstübe edildi. Olgu derlenme odasında 20 dk stabil olarak takip edildikten sonra sorunsuz şekilde servise gönderildi. Ertesi gün KBB kliniğinde tekrar görülen olgunun, sadece bir EKG paleti yerleştirilen bölgede yeni bül oluşumu görüldü, diğer muayenesi benzerdi.

TARTIŞMA

EB'li hasta grubu, hastalığın karakteristik özelliklerinden dolayı hayatları boyunca çok sayıda cerrahi müdahale geçirmeye aday hastalardır. Bu hastaların ameliyat öncesi değerlendirilmelerinde, mevcut metabolik durumları gözden geçirilmeli, hastalıkla birlikte sık görülen malnütrisyon, anemi, sıvı ve elektrolit dengesizliği, porfiriya ve nöromusküler hastalıkların varlığı araştırılmalıdır.⁷ Olgumuzun, kaşektik bir görünüme sahip olmasına rağmen metabolik bir problemi yoktu. Olgumuzun lezyonları dışında bir semptomu olmaması nedeni ile daha önce porfiriya ve nöromusküler hastalık açısından tarama yapılmamıştı.

EB hastalarında, ağız köşesindeki skarlaşma ve kontraktürler nedeni ile ağız açıklığının sınırlandırılması; yüz, boyun, orofarinks tutulumuna bağlı olarak zor havayoluna neden olabilmektedir.⁶⁻⁸ Endotrakeal tüpe bağlı bül oluşumu nadir olmasına rağmen yüz maskesi, laringoskop ve entübasyon tüpü iyice kayganlaştırılmalı, atravmatik entübas-

yon sağlanmalıdır.⁶ Normalden daha küçük ve kayganlaştırılmış endotrakeal tüp kullanılması ve kalın bağ ile boyna tespit edilmesi önerilmektedir.⁹ Deri ve mukozadaki her işlem bası ya da sürtünme nedeni ile bül oluşumuna neden olabileceği için, minimal girişim ve monitörizasyon önerilmektedir.⁶

Uzun süreli bir operasyona alınan EB'li bir hastada, Özköse ve ark., yeni bül oluşumunu önlemek için, ameliyat masasını pamuk rulolar ile sardıklarını bildirmişlerdir.¹⁰ Öncelikle, hastanın ameliyat masasına kendisinin yerleşmesi sağlanabilir. Pozisyonel değişiklikler hastayı hareket ettirmek yerine masa ve çarşaflarla yapılabilir. Monitörizasyonda kullanılan ve cilde yapışan aparatlar bül oluşumuna, ciltte soyulmaya, kanamalı yüzeylere ve enfeksiyonda artışa neden olabilir. EKG paletlerinin yapışkan yüzeyleri çıkartılıp, sadece jelli kısımlarının hastaya temas etmesi sağlanmalı, hasta cildine yapışması gereken diğer malzemelere jel sürülmelidir.¹⁰ Kan basıncı monitörizasyonu için tansiyon aletinin manşonu takılmadan önce ekstremitelere pamukla sarılarak, ölçüm aralıkları arttırılabilir.⁶ İnvaziv monitörizasyonlardan, oluşabilecek skar dokusu nedeni ile kaçınılmalıdır.

EB'li hastalarda venöz kateter yerleştirilmesi, gerek uygulamadaki zorluklar gerekse yeni lezyon oluşturma ihtimali nedeni ile problem oluşturmaktadır. Dolayısıyla, genel anestezi uygulamalarında, genellikle inhalasyonla anestezi indüksiyonu sağlanmaktadır. Ancak, venöz kateter yerleştirilebilirse IV indüksiyon tercih edilmelidir.⁸ IV yolla indüksiyonda genellikle propofol tercih edilmektedir. Tiyopentalin porfiria krizini tetiklediği gösterilmiş olup, EB'de tiyopental kullanımı birlikte

porfiria hastalığının bulunma olasılığı nedeni ile rölatif kontrendike olarak kabul edilmektedir.^{11,12} Eksitasyon oluşturması nedeni ile ketamin kullanımını önerilmemektedir.¹³ Benzer şekilde fasikülasyonlara bağlı travma meydana getirmesi nedeni ile kas gevşetici olarak süksinilkolin tercih edilmekte, atraküryum ve veküronyum gibi orta etki süreli kas gevşeticiler düşük dozda kullanılabilirlerdir.¹⁴ Olgumuzun daha önceden yerleştirilmiş IV kateteri bulunması üzerine, IV yol kullanılmış ve anestezi indüksiyonunda propofol tercih edilmiştir.

Bu hastalarda, sıklıkla görülen malnütrisyonla bağlı hipoalbuminemi gelişebilmektedir. Dolayısıyla, başta nöromusküler blokerler olmak üzere, kullanılan farmakolojik ajanların etki sürelerinin değişebileceği göz önünde tutulmalıdır.¹⁵ EB'in miyastenia gravis ve musküler distrofiler ile birlikte olabileceği unutulmamalı ve depolarizan kas gevşetici kullanırken dikkatli olunmalıdır. Non-depolarizan kas gevşeticiler güvenle kullanılabilir.¹⁶

Aspirasyonun atravmatik olmasına özen gösterilen olgumuzda, ekstübasyon sonrasında bül oluşumu gözlenmemiştir.

Sonuç olarak, EB'in doğal seyri esnasında ortaya çıkan büllere ek olarak, EB'den bağımsız bir hastalık nedeni ile cerrahi girişim gerektiren her durum, yeni büllerin oluşumuna yol açabilmektedir. Bu hastalarda, cerrahi girişimler ve anestezi uygulamalarında cilt ve muköz membranlarda en az hasarlanma için azami özen gösterilmeli, mümkün olduğunca az monitörizasyon ve girişim uygulanmalıdır. Ayrıca, anestezik ajan seçiminde olası sistemik hastalıklar da göz önüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Sertöz N, Ayanoğlu HÖ. [Epidermolysis bullosa and anesthetic management]. *Türk Anest Rean Dergisi* 2010;38(3):222-7.
2. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future. *Ann N Y Acad Sci* 2010;1194(14):213-22.
3. Paller AS, Mancini AJ. Bullous disorders of childhood. In: Paller AS, Mancini AJ, eds. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology*. 4th ed. New York: Elsevier/Saunders; 2011. p.303-13.
4. Smith MF. Skin and connective tissue diseases. In: Katz J, Stevert DJ, eds. *Anesthesia and Uncommon Pediatric Diseases*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1995. p.509-12.
5. Meola S, Olivieri M, Mirabile C, Mastrandrea P. Anesthetic management for right upper extremity amputation due to recidivous cutaneous carcinoma and acute postoperative pain control in patients affected by epidermolysis bullosa. *Minerva Anesthesiol* 2010;76(2):144-7.
6. Yangın Z, Erkalp K, Delatioğlu H, İlhan AE, Kökten N. [Anesthetic management of micro-laryngeal surgery in a patient with epidermolysis bullosa: a case report]. *Gulhane Med J* 2005;47(2):150-2.
7. Yonker-Sell AE, Connolly LA. Twelve hour anaesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Can J Anaesth* 1995;42(8):735-9.
8. Ames WA, Mayou BJ, Williams KN. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth* 1999;82(5):746-51.
9. Stavropoulos F, Abramowicz S. Management of the oral surgery patient diagnosed with epidermolysis bullosa: report of 3 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2008;66(3):554-9.
10. Özköse Z, Celebi H, Pampal K, Altuntaş B. Anesthesia for correction of esophageal stricture in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. *J Anesth* 2000;14(4):211-3.
11. Gozal Y, Gozal D. [Anesthetic problems of epidermolysis bullosa dystrophica. Apropos of a case]. *Can J Anaesthesiol* 1996;44(4):361-3.
12. Spargo PM, Smith GB. Epidermolysis bullosa and porphiria. *Anaesthesia* 1989;44(1):79-80.
13. Kelly RE, Koff HD, Rothaus KO, Carter DM, Artusio JF Jr. Brachial plexus anesthesia in eight patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Anesth Analg* 1987;66(12):1318-20.
14. Tomlinson AA. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. The anaesthetic management of a case for major surgery. *Anaesthesia* 1983;38(5):485-91.
15. Alkan M, Pampal HK, Demirel CB, Akbaş B. [Anaesthetic management for laparoscopic surgeries of patient with epidermolysis bullosa: case report]. *Tıp Araştırmaları Dergisi* 2011;9(3):198-201.
16. Solanki SL, Jain A, Bhukal I, Samanta S. Anesthetic management in a patient with Kindler's syndrome. *Saudi J Anaesth* 2011;5(4):430-3.