

Epidermolizis Büllozalı Hastada Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management of a Patient with Epidermolysis Bullosa: Case Report

Dr. Sevtap HEKİMOĞLU ŞAHİN,^a
Dr. Alkin ÇOLAK,^a
Dr. Cavidan ARAR,^a
Dr. Ali SÖKER^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Edirne

Geliş Tarihi/Received: 08.05.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 03.08.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Sevtap HEKİMOĞLU ŞAHİN
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
Edirne,
TÜRKİYE/TURKEY
sevtaphekimoglu@myynet.com

ÖZET Epidermolizis bülloza kendiliğinden veya travmayı takiben, derideki büller ve kabartı oluşumu ile karakterize herediter hastalıktır. Bu hastalarda ağız açıklığını sınırlayan skarlar, özofageal daralma, anemi ve enfeksiyonlar en yaygın özelliklerdir. Epidermolizis büllozalı hastada cilt ve mukozada her bir manipülasyon yeni lezyon oluşumuna neden olduğu için anestezi yönetimi minimal monitörizasyon ve mümkün olduğunca az travma doğrultusunda olmalıdır. Özofageal daralma anestezi sırasında regürjitasyon ve aspirasyon riskini arttırmaktadır. Bu hastalarda anestezi uygulamasında özellikle havayolu yönetimi önemsenerek dikkat edilmelidir. En yaygın cerrahi uygulamalar dental onarımlar, psödosindaktili, özofageal dilatasyon, gastrostomi ve kolon interpozisyonudur. Bu olgu sunumunda biz genel anestezi altında apendektomi yapılacak 6 yaşında Epidermolizis büllozalı erkek hastada anestezi yönetimini tartışmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Epidermolizis bülloza; anestezi; anestezi, genel

ABSTRACT Epidermolysis bullosa is a hereditary disease characterized by bullae and blister formation on the skin that arise spontaneously or following trauma. Oral scarring with limited mouth opening, esophageal stricture, anemia, and infections are also common features in these patients. Because each manipulation on the skin and mucosa in these patients may cause formation of new lesions, anesthetic management of patients with epidermolysis bullosa should be directed towards as minimal monitoring and trauma as possible. Esophageal strictures increase the risk of regurgitation and aspiration during anesthesia. Administration of anesthesia to such patients is attending, particularly with regard to airway management. The common surgical procedures for patients with epidermolysis bullosa were dental restorations, pseudosyndactyly, esophageal dilatation, gastrostomy, and colonic interposition. In this case report, we discuss the anesthetic management of a 6 year-old male with epidermolysis bullosa who underwent appendectomy under general anesthesia.

Key Words: Epidermolysis bullosa; anesthesia; anesthesia, general

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2010;8(2):157-60

Epidermolizis bülloza otozomal resesif geçişli, nadir görülen herediter mukokutenöz bir hastalıktır. 1/30000 sıklıkta görülür. Hastalığa, epidermis hücrelerini bir arada tutan intersellüler köprülerin kaybının sebep olduğu düşünülmektedir. Kendiliğinden veya küçük travmalardan sonra abartılı bül oluşumu bu hastalık için karakteristiktir.¹ Bu büllerden kanamalar olabildiği gibi sonrası için enfeksiyon da gelişebilir. Buller iyileşirken skar dokusu gelişir. Bu hastalarda anestezi girişimi sırasında gerek monitörizasyonda gerekse havayolu güvenliğinin sağlanmasında cilt ve mu-

koza bütünlüğünün korunması oldukça zor olup özel dikkat gerektirir.²

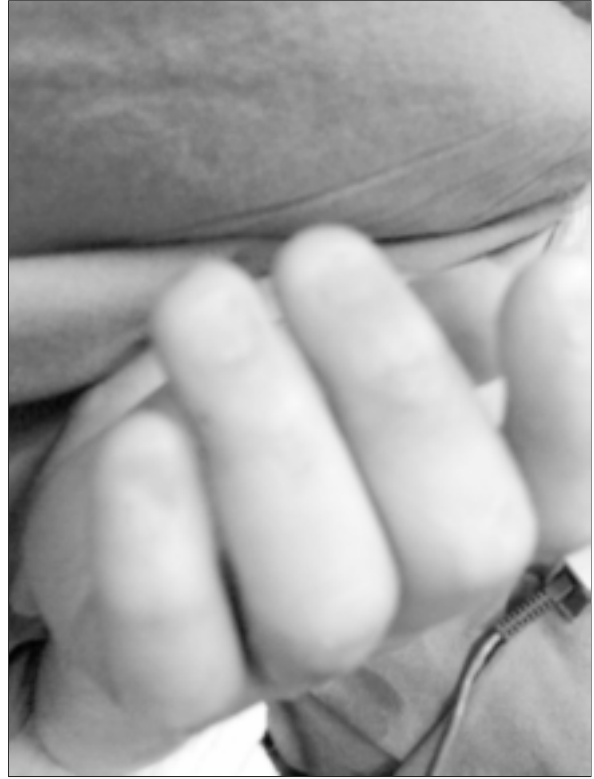
Bu olgu sunumumuzda apandisit nedeniyle ameliyat edilen epidermolizis büllozalı hastamızın genel anestezi yönetimini gözden geçirmek istedik.

OLGU

İki gündür karın ağrısı ve safralı kusma şikayetleri olan 6 yaşında 20 kg ağırlığında epidermolizis bülloza tanısı almış erkek hasta ailesi tarafından hastanemiz acil servisine getirildi. Hastaya apandisit tanısı konularak acil ameliyat planlandı. Hastanın daha önce geçirilmiş ameliyat ve anestezi hikayesi yoktu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde, ağız çevresinde, her iki üst ekstremitte, alt ekstremitte ekstansör yüzünde, dirsek ve ayak topuklarında bülülü lezyonlar (Resim1), el ve ayak tırnaklarında distrofik değişiklikler mevcuttu (Resim 2). Yapılan orofaringeal muayenede ağız içinde herhangi bir lezyona rastlanmadı. Hastanın Mallampati skoru 1 olarak değerlendirildi. Boyun hareketlerinde her-



RESİM 1: Üst ekstremitte ön kol ekstansör yüzünde bülülü lezyonların görüntüsü.



RESİM 2: El tırnaklarında distrofik değişikliklerin görüntüsü.

hangi bir sınırlama yoktu. Hastanın laboratuvar test sonuçları normaldi. Hasta yakınları anestezi hakkında bilgilendirilerek izin alındı. Hasta ameliyat odasına geldiğinde masaya alınırken gereksiz dokunulmamasına dikkat edildi. Hastanın damar yolu açık olup hypofix ile tespit edilmişti. Tespit yerinin etrafında hafif solmuş eritemler bulunmaktaydı. Hastaya puls oksimetre kullanılarak sadece periferik oksijen satürasyonu (SpO₂) monitörizasyonu yapıldı. Kalp tepe atımı bu yolla takip edildi. Hastaya anestezi öncesi 25 mg intravenöz prednizolon verildi. İndüksiyona başlamadan önce, zor entübasyon için trakeotomi gerekebileceğinden Kulak Burun Boğaz ekibi hazırlandı. Hastaya beş dakikalık preoksijenizasyon uygulandıktan sonra anestezi indüksiyonunda intravenöz 2 mg/kg propofol, 0.6 mg/kg rokuronyum ve 0.5 µg/kg fentanil yapıldı. Maskenin cilde direk teması ve tahrişini önlemek için maskenin yüze temas yerlerine jel sürüldü. Kas gevşemesi sağlandıktan sonra hasta steril cathejell (%2 lidokain) ile kayganlığı sağlanan 5 numaralı kafli entübasyon tüpü ile entübe edildi ve kafi şişirilmedi. Tüp ağız kenarı 17 cm'de olacak şekilde va-

zelenlenmiş rulo gaz ile tesbit edildi. Hastanın gözlerini korumak için göz merhemi kullanıldı. Anestezi idamesi %50 O₂ /N₂O karışımı içinde %3 sevofluranla sağlandı. Ameliyat 70 dk sürdü. Gerek cerrahi, gerekse anestezi yönünden bir sorun yaşanmadı. Ameliyat sonlandığında neostigmin (0,03 mg/kg) ve atropin (0,01 mg/kg) verilerek kas gücü yeterli olan hasta ekstübe edildi. Hasta ayılma odasında 30 dakika takip edildi. Bir sorun olmadığı görülerek servise gönderildi.

TARTIŞMA

Epidermolizis büllozanın 20'den fazla subtipi olmakla birlikte, epidermal bazal membran zonunda bül oluşum seviyesine göre, simpleks tip (bazal keratinosit intrasellüler ayrışma), junktional tip (lamina lusidada ayrışma) ve distrofik tip (üst dermis boyunca ayrışma) olmak üzere sınıflandırılabilir. Distrofik Epidermolizis bülloza en sık görülen gruptur.³⁻⁵ Bizim hastamız tip VII kollajenin azlığı ile karakterize distrofik epidermolizis bülloza tanısı almıştı.

Epidermolizis büllozal hastalar, bu hastalığın özelliğine bağlı olarak yaşamları boyunca birçok kez cerrahi müdahale geçirebilirler. En sık cilt ve yumuşak dokuyu tuttuğu için ekstremiteleri ilgilendiren rekonstrüktif ameliyatlara, dental girişimler, psödosindaktili, doğum, gastrointestinal sistemi içeren özofageal dilatasyon, gastrostomi ve kolon interpozisyonu cerrahi işlemler içinde en yaygın olanlarıdır.^{3,6,7}

Bu hastaların ameliyat öncesi değerlendirilmesinde, mevcut metabolik sorunları gözden geçirilmeli, bu hastalıkla birlikte sık görülen malnütrisyon, anemi, sıvı ve elektrolit dengesizliği, amiloidozis, hiperkoagülopati, porfiria ve nöromüsküler hastalıkların varlığı araştırılmalıdır.⁸ Anestezi planı yapılırken hastaların tüm bu özellikleri göz önünde bulundurulmalıdır. Hastamızın öyküsünde herhangi bir özellik yoktu.

Ameliyat öncesi yeterli premedikasyon uygulanması hastanın aşırı hareketlerini sınırlayarak anestezi indüksiyonu sırasında huzursuzluğu önlemede yararlı olabilir.³ Bizim hastamız oldukça sakin olduğu için premedikasyon uygulamadık.

Bu hastalarda minör travmalar dahi ciddi bül oluşumuna ve ardından enfeksiyon gelişimine sebep olduğu için anestezi sırasında monitörizasyonun bile mümkün olduğunca az travmatik olmasına dikkat edilmelidir. Anestezi altında sürünmeye bağlı oluşabilecek travmanın azaltılması için gerekli önlemler alınmalıdır. EKG paletleri mümkün olduğu kadar az sayıda (genellikle 3) ve yapışkan madde kullanılmadan tutturulmalıdır. İnvaziv arter kan basıncı takibi daha sonra oluşabilecek skar dokusunun arteriyel dolaşımı engelleyebileceği için önerilmemektedir.^{9,10} Literatürlerde pulse oksimetre uygulamasına bağlı basıncın indüklediği bül oluşumu bildirilmemektedir. Ancak yine de açılıp kapanabilen klipsli pulse oksimetre kullanılması önerilmektedir.^{3,11} Biz hastamızda spesifik endikasyonu olmadığı için elektrokardiyografi monitörizasyonu ve kan basıncı ölçümü yapmadık, sadece klipsli puls oksimetre ile SpO₂ ve kalp atım hızı takibi yaptık.

Epidermolizis büllozada ağızda kontraktür ve skarlar nedeniyle ağız açıklığı sınırlı olabileceğinden muhtemel zor hava yoluna karşı ayrıntılı muayene ve hazırlık yapılmalı, özofageal strüktürlere bağlı gelişebilecek aspirasyonlar dikkate alınmalıdır. Diş deformiteleri de bu hastalarda sıkıntı yaratabilir. Lin ve ark.³ epidermolizis büllozal 25 çocukta toplam 121 cerrahi işlem için gereken genel anestezi uygulamaları sırasında 3 hastada fiberoptik laringoskopiye gereksinim duymuşlardır.

Epidermolizis büllozal hastalarda anestezi uygulamasında güvenlik için gerekli koşulların sağlandığı anestezi yöntemi en idealdir.¹² James ve ark.¹³ resesif geçişli distrofik tip epidermolizis büllozal 73 hastada uyguladıkları 309 anestezi girişiminde laringeal bül, postoperatif stridor ya da hava yolu obstrüksiyonu saptamadıklarını bildirmişlerdir. Junktional tip epidermolizis büllozal olgularda, lamina lusidada ayrışma nedeniyle bül oluşumu, stridor ve havayolu obstrüksiyonu riski daha fazla olabilir.¹¹

Bu hastalarda venöz girişim sıklıkla zor olduğu için inhalasyon indüksiyonu sık kullanılır. Ancak damar yolu bulunabildiğinde intravenöz indüksiyon tercih edilebilir. Ketamin eksitasyona

yol açtığından ve travma riski oluşturduğundan, tiyopental ise porfiria varlığında kullanılmaması gerektiğinden, propofol tercih edilecek intravenöz anestezi ajan olarak görünmektedir.¹⁴ Ancak ketaminin (1 mg/kg/saat), midazolam (0.1 mg/kg/saat) ile birlikte uygulanmasını öneren yayınlar da vardır.¹⁵ Bu hastalarda hem depolarizan hem de non-depolarizan kas gevşeticiler güvenle kullanılabilir; ancak süksinilkolin kullanımı ile oluşan fasikülasyonlar travma meydana getirebileceğinden ve epidermolizis bülloza, kas hastalıkları ile beraber olabileceği için süksinilkolin tercih edilmemektedir.^{10,16} Bizim hastamız damar yolu açılmış olarak geldiği için zor hava yoluna karşı preoksijenizasyon süremizi (5 dakika) uzun tutarak, anestezi induksiyonunda intravenöz propofol, fentanil ve rokuronyum uyguladık. Anestezi idamesinde ise sevofluranı tercih ettik.¹⁷

Vazelin veya jel, anestezi öncesi yüz maskesi, laringoskop ve entübasyon tüpüne sürülerek uygulama sırasında basıncı azaltarak travmaya bağlı bül oluşumu engellenebilir. Maske uygulanırken hava yolu açıklığının sağlanması için verilen pozisyonda çene altına bol vazelin sürülmüş gazlar uygulanarak

temas edilen bölgelerde travma önenebilir.¹³ Larengeal maske (LMA) ağız içi temas yüzeyinin fazlalığına bağlı bül oluşumu olasılığı nedeni ile gerekmediği sürece pek tercih edilmemektedir. Ames ve ark.¹⁰ yaptıkları çalışmada epidermolizis büllozalı 57 hastada LMA kullanmışlar ve sadece bir hastada dilde yeni bül oluşumu saptamışlardır. Olgumuzda normalden daha küçük entübasyon tüpü seçerek, maske, entübasyon tüpü ve laringoskopu lidokainli jel sürüldükten sonra kullanarak muhtemel ağız içi bül oluşumuna karşı önlem almayı tercih ettik.

Bu hastalarda, ameliyat sonrası yeterli analjezi sağlanması derlenme döneminde ağrıya bağlı gereksiz hareketlerin travmasını azaltabilir. Opioidlerin intramusküler uygulamasından kaçınılmalıdır. Opioidlere bağlı en yaygın yan etki kaşıntı olup hemen tedavi edilmelidir.³

Sonuç olarak epidermolizis büllozalı hastada anestezi uygulaması sırasında cilt ve müköz membranları mekanik hasardan, minimal monitörizasyon ve mümkün olduğunca az temas ile korumak gereklidir. Bu hastalarda hava yolu açıklığı sağlama da güçlükle karşılaşılabileceğinden gerekli önlemlerin alınması hayati önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

- Ozköse 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.
- Iohom G, Lyons B. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review of 20 years' experience. *Eur J Anaesthesiol* 2001;18(11):745-54.
- Lin YC, Golianu B. Anesthesia and pain management for pediatric patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *J Clin Anesth* 2006;18(4):268-71.
- Mat MC, Keskin S. [Mekano-bullous Dermatosisi]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics* 2008;1(4):1-11.
- Baloch MS, Fitzwilliams B, Mellerio J, Lakasing L, Bewley S, O'Sullivan G. Anaesthetic management of two different modes of delivery in patients with dystrophic epidermolysis bullosa. - *Int J Obstet Anesth* 2008;17(2):153-8.
- Castillo RO, Davies YK, Lin YC, Garcia M, Young H. Management of esophageal strictures in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34(5):535-41.
- Ergun GA, Lin AN, Dannenberg AJ, Carter DM. Gastrointestinal manifestations of epidermolysis bullosa. A study of 101 patients. *Medicine (Baltimore)* 1992;71(3): 121-7.
- Yonker-Sell AE, Connolly LA. Twelve hour anaesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Can J Anaesth* 1995;42(8):735-9.
- Koçoğlu H, Pirbudak L, Karakurum G, Öner Ü. [Anesthesia in epidermolysis Bullosa (Case Report)]. *Türk Anest Rean Cem Mecmuası* 2002;30:433-5.
- Ames WA, Mayou BJ, Williams KN. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth* 1999;82(5):746-51.
- Holzman RS, Worthen HM, Johnson KL. Anaesthesia for children with junctional epidermolysis bullosa (letalis). *Can J Anaesth* 1987;34(4):395-9.
- Benavente MA, Sánchez-Guijo JJ. Combined anaesthesia in a young patient with dystrophic epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth* 2003;13(3):274.
- James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982;56(4): 323-6.
- 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.
- Lee C, Nagel EL. Anesthetic management of a patient with recessive epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1975;43(1):122-4.
- Hagen R, Langenberg C. Anaesthetic management in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anaesthesia* 1988;43(6):482-5.
- 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] *Gülhane Tıp Dergisi* 2005;47(2):150-2.