

OLGU SUNUMU - CASE REPORT

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZALI HASTADA ANESTEZİ YÖNETİMİ: İKİ OLGU SUNUMU

ANESTHETIC MANAGEMENT IN PATIENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA: TWO CASE REPORTS

**Eda PEPE ŞENGÜL, Onur ÖZLÜ, Aysu Hayriye TEZCAN,
Meltem AKTAY, İlknur KESKİOĞLU**

SB Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi II. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Training and Research Hospital, Department of Anesthesiology and Reanimation Ankara, Turkey

ÖZET

Epidermolizis bülloza (EB), cilt ve mukozalarda kendiliğinden veya travma sonrası gelişen büllerle karakterize genetik geçişli bir hastalıktır. Bu olgularda anestezi ve cerrahi uygulamalarında her işlem yeni lezyon oluşumuna neden olabileceği için, en az travma ve noninvasif monitörizasyon uygulanmalıdır. Bu yazıda EB tanısı konulmuş iki olguya uygulanan anestezi yaklaşım sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELER: Epidermolizis Bülloza; Anestezi

SUMMARY

Epidermolysis bullosa (EB) is a hereditary disease characterized by bullae of the skin and mucosa that arise spontaneously or following trauma. In these patients, all processes associated with anesthesia can cause new lesions, so management should be directed towards as minimal noninvasive monitoring and trauma as possible. Anesthetic management of two cases of epidermolysis bullosa are presented in this report.

KEY WORDS: Epidermolysis Bullosa; Anesthesia

GİRİŞ

Epidermolizis bülloza (EB) cilt ve mukoz membranlarda sürtünme veya minimal travma ile gelişen, sıcaklıkla artabilen büllerin olduğu konjenital, herediter bir hastalıktır (1-2). “Basit”, “junctional”, “distrofik” tip olmak üzere üç majör tipi vardır (2-4). Bu lezyonların anormal iyileşmesi genellikle kontrakte skar ve erozyon ile sonlanır. Primer tutulum yeri cilt yüzeyi olsa da üst gastrointestinal sistemin (GİS) mukozası da sıklıkla tutulur (1). Epidermolizis büllozalı olgulara eşlik edebilen medikal problemlerin beraberinde, anestezi uygulamalarında özellik taşıyan faktörler; orofaringeal mukoza ve cilt tutulumuna bağlı havayolu yönetimi ile cilt bütünlüğünün korunmasındaki zorluklardır (3).

Bu nedenle, EB tanısı olan, dil kanseri ile EB lezyonlarına sekonder gelişen el parmaklarında yapışıklıkları açmak için operasyonları planlanan iki hastamızda anestezi uygulamalarımız sunulmuştur.

1. Olgu:

Kırk dört yaşında, 55 kg, distrofik tip EB tanısı konulmuş erkek hastaya, dil lateralinde progresif yara, yutma ve konuşma bozukluğu gelişmesi üzerine hastanemiz Kulak Burun Boğaz (KBB) Kliniğinde dil kanseri tanısı ile operasyon planlandı. Hastanın daha önce geçirilmiş ameliyat ve anestezi öyküsü yoktu. Fizik muayene her iki elin parmaklarında skar gelişimine bağlı fleksiyon kontraktür deformiteleri mevcuttu. Her iki bacakta yer yer hemorajik kurutların bulunduğu yaklaşık 2-3 cm çaplarında zemini eritemli erode lezyonlar mevcuttu. Yeni bül oluşumu yoktu. Fizik muayenesinde ağız açıklığı yaklaşık 1,5 cm olduğundan Mallampati skorlaması değerlendirilemedi. Boyun hareketlerinde kısıtlılık tespit edilmedi. Operasyon öncesi rutin laboratuvar tetkikleri normal sınırlarda olan hastanın gastrointestinal sistem tutulumunu gösteren bir semptom ya da öyküsü yoktu.

Premedikasyon amacı ile operasyondan 30 dakika önce 0.05 mg kg⁻¹, im midazolam uygulandı. Uzun sürecek operasyon sırasında kanama öngörüldüğü için her iki el sırtından periferik damar yolu açıldı. Travmayı azaltmak için turnike işlemi el ile yapıldı. Tansiyon manşonunun altına ıslak pamuk yerleştirilerek tansiyon ölçümü yapıldıktan sonra manşonun yaratacağı travmayı önlemek için radial arter kateterize edildi. Kateterler ve jel içermeyen kısımları kesilip çıkartılan EKG paletleri ipek flaster ile tespit edildi. Oksijen saturasyonu monitörizasyonu için parmağa baskı yapmayan tek kullanımlık prob (Oximax Max-N Oksijen Sensörü) kullanıldı.

Monitörize edilen hastaya 2 mg midazolam, iv ve toplam 100 mg propofol, iv titrasyonu ile sedasyon eşliğinde ve 80 mg lidokain hidroklorür + 0,05 mg epinefrin ile infiltrasyon anestezisi beraberinde 2-3. trakeal halkalar arasından trakeotomi yapıldı. İşlem sırasında 2 l dk⁻¹'dan nazal O₂ uygulandı. Trakeotomi sonrası 2 mg kg⁻¹ iv propofol, 0.1 mg kg⁻¹ iv veküronyum ile anestezi induksiyonu sonrası 9 numara spiralli endotrakeal tüp yerleştirildi. Kafi kaçak olmayacak kadar şişirilen tüp, cilde dikiş ile tespit edildi. Anestezi idamesi % 50 O₂/Hava, % 2 sevofluran, 0,1 µg kg⁻¹ dk⁻¹ remifentanil infüzyonu ile sağlandı. Göz korunması antibiyotikli göz pomadı ile sağlandı. Hastanın altındaki çarşafın düz olmasına dikkat edildi, baş ve topuklar silikon yastıklar ile desteklendi.

Total glossektomi, segmenter mandibulektomi, ağız tabanı rezeksiyonu, deltopektoral flep ile onarım gerçekleştirildi. İntraoperatif dönemde 2 ünite eritrosit süspansiyonu ve 8500 ml kristalloid verildi. On iki saat süren anestezi sonunda spontan solunumu yeterli olan hasta ekstübe edilerek 8 numara trakeotomi kanülü takıldı. Travmayı azaltmak için kanül tespit bağının altına pamuk destek yerleştirildi. Postoperatif muayenesinde göğüs traşı yapılan alanda 0,5 cm çapında iki adet küçük bül dışında bulgu izlenmedi. Postoperatif dönemde 24 saat yoğun bakımda izlenen hasta servise nakledildi.

2. Olgu:

On dört yaşında, 25 kg erkek hastanın, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği tarafından distrofik tip EB lezyonlarına sekonder gelişen, el parmaklarında yapışıklıklara yönelik operasyonu planlandı. Büyüme ve gelişme geriliği olan hastanın fizik muayenesinde tüm vücutta farklı evrelerde büllöz lezyonlar, ellerde polisindaktili, orofarengial mukozada aftöz lezyonlar mevcuttu. Rutin laboratuvar incelemeler normal sınırlarda idi. Boyun hareketleri doğal, ağız açıklığı 2,5 cm ve Mallampati 3 idi. Hastanın daha önce geçirilmiş ameliyat ve anestezi öyküsü yoktu. Premedikasyon amacı ile operasyondan 30 dakika önce 0,3 mg kg⁻¹, oral midazolam uygulandı.

Hasta operasyon masasına yardımsız geçti. Turnike uygulanmadan sol alt ekstremiteye uygulanan 22 G intravenöz kateter ve jel içermeyen kısımları kesilip çıkartılan EKG paletleri ipek flaster ile tespit edildi. Yüz maskesi vazelinle yağlanıp, baskı yapmadan yüze yerleştirildi. Propofol 2 mg kg⁻¹ iv verilerek, fiberoptik bronkoskop ile nazal entübasyon yapıldı. Dört numara kafli endotrakeal tüp (ETT), ipek flaster ile tespit edildi. Göz korunması antibiyotikli pomad ile sağlandı. Kas gevşemesi için 0,5 mg kg⁻¹ iv atrakuryum kullanılan hastada anestezi idamesi % 50 O₂ /N₂O, % 2 sevofluran ile sağlandı. Yüz otuz beş dakika süren anestezi sonunda spontan solunumu yeterli olan hasta ekstübe edildi. Toplam 350 ml kristalloid uygulandı. Bir saat derlenme ünitesinde izlenen hastanın ETT tespitinin yapıldığı bölgede, hiperemi izlendi. Postoperatif 24. saatte intravenöz kateter bölgesinde 0,5 cm çapında büle rastlandı.

Postoperatif 7, 10, 17 ve 21. günlerde hasta pansuman için ameliyathaneye alındı. EKG monitörizasyonu sonrası, 0,01 mg kg⁻¹ iv atropin, 0,05 mg kg⁻¹, iv midazolam uygulandıktan sonra 1 mg kg⁻¹ iv ketamin ve 1 µg kg⁻¹ iv fentanil ile sedasyon ve analjezi sağlandı. Spontan solunumu korunarak, maske yüze temas ettirilmeden 4 l dk⁻¹ O₂ uygulandı. Yaklaşık 20 dakika devam eden pansumanlar sonrasında derlenme ünitesinde yaklaşık 1 saat takip edilen hasta servise nakledildi.

TARTIŞMA

Distrofik tip EB'nin otozomal dominant ve resesif olmak üzere iki farklı genotipi vardır (4-5). Distrofik tip EB'de hücrelerin bazal membranı etkilendiği için korneal erozyon, trakeal epitelde erozyon, skatrizan alopesi, el ve ayaklarda deformiteler, tırnak yatağı kaybı, konjenital pilor atrofisi, geç gelişen musküler distrofi görülebilir (5). Ekstrakutanöz tutulum en sık gastrointestinal sistemde izlenmekte, geniş büller özefagus darlıklarına ve disfajiye, rektal striktürler konstipasyona, trakeal epitelde erozyona bağlı gelişen darlıklar solunum sıkıntısına neden olmaktadır (6-7).

Özefagus darlığı gelişen hastalarda, özefagus dilatasyonu, gastrotomi yapılmakta veya nazogastrik beslenme uygulanmaktadır. Özefagus darlıkları anestezi sırasında regürjitasyon ve aspirasyon riskini artırır (4-6). Bizim olgularımızda GİS tutulumu ile ilgili anamnez bilgisi ve semptom belirlenmemekle beraber, ikinci hastada beslenme bozukluğuna bağlı büyüme gelişme geriliği mevcuttu.

Rejyonal anestezi, EB'li olgularda tercih edilen anestezi yöntemi olmakla beraber; hastamızın el deformiteleri iki taraflı düzeltileceği ve ameliyat süresinin uzun olacağı öngörüldüğü için genel anestezi tercih edilmiştir (4,8,9).

Deri ve mukozadaki her işlem bası ya da sürtünme nedeni ile bül oluşumuna yol açacağından minimal girişim ve monitörizasyon önerilmektedir. Operasyon masasına hastanın kendisinin geçmesi sağlanabilir. Pozisyonel değişiklikler hastayı hareket ettirmek yerine altındaki minderiyle yapılabilir. Monitörizasyon sırasında kullanılan yapışkan 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 (3,8). İlk hastanın sağ el işaret parmağına daha önce kullanılmamış yapışkanlı puls oksimetre probu takıldı, ikinci olguda ise puls oksimetre probu uygulanmadı.

Kan basıncı monitörizasyonu için tansiyon aletinin manşonu takılmadan önce ekstremitelere pamukla sarılarak, ölçüm aralıkları arttırılabilir (3). Kan basıncının izlenmesi için arter kateterizasyonu önerilmekle beraber el bileklerindeki skar dokusunun radial arter kateterizasyonunu zorlaştırabileceği gibi kateteri çıkardıktan sonra kanamayı durdurmak için uygulanan basıncın travma yaratabileceği göz önünde bulundurulmalıdır (4,6,9). Biz sık kan basıncı ölçümü gereken ilk hastamızda invazif monitörizasyon ve ipek flaster ile tespit uyguladık.

Gözlerin korunması için göz pomadı uygulaması ve göz kapaklarının vazelinli gazlı bez ile kapatılması önerilmektedir (4-5).

Genel anestezi uygulamalarında inhalasyon induksiyonu sık kullanılmakla beraber venöz kateter yerleştirilebilirse intravenöz induksiyon tercih edilmelidir(4).

Epidermolizis büllöz hastalarında ağız köşesindeki skarlaşma ve kontraktürler nedeniyle ağız açıklığı kısıtlılığı; yüz, boyun, orofarinks tutulumuna bağlı olarak zor hava yolu yönetimi olabilmektedir (3-4). Endotrakeal tüpe bağlı yeni bül oluşumu nadirdir. Yüz maskesi, laringoskop ve entübasyon tüpü iyice yağlanarak travmatik entübasyon sağlanmalıdır (3-5). Normalden daha küçük çapta, yağlanmış endotrakeal tüp kullanılması ve yağlanmış kalın bağ ile boyna tespit edilmesi önerilmektedir (4-5). Kafın farinks duvarında geniş yüzeye temas ve basınç yapması nedeni ile laringeal maskeler önerilmemekle beraber; uygulandığı az sayıdaki çocuk hastanın birinde dilde bül gelişimi bildirilmiştir (5,10). Ağız açıklığı sınırlı olan hastamızda intravenöz sedasyon uygulandıktan sonra fiberoptik bronkoskop ile nazal endotrakeal entübasyon gerçekleştirildi. Hastalarımızda kullanılan spiralli endotrakeal tüpler antibiyotikli pomadla kayganlaştırıldı ve tüp kafları kaçak olmayacak minimum hacimde şişirildi.

Ekstübasyon sırasındaki orofaringeal aspirasyon hayatı tehdit eden bül formasyonuna neden olabilir (8). Aspirasyonun travmatik olmasına özen gösterilen hastalarımızda ekstübasyon sonrasında bül oluşumu gözlenmedi. Subkütan ve intramusküler enjeksiyonlar da bül oluşumuna neden olabileceği bildirilmiştir. Bir hastamızda premedikasyon amacı ile intramusküler yol kullanılmakla beraber diğer hastada oral uygulama yapılmış, postoperatif ağrı kontrolünde intravenöz yol tercih edilmiştir.

Sonuç olarak; epidermolizis büllöz hastalar da anestezi ve cerrahi uygulamalarında; dikkatli preoperatif hazırlık sonrası, minimal girişim ve monitörizasyon uygulamaları, perioperatif ve postoperatif dönemde yeni lezyon oluşumuna yol açmamakta veya yeni lezyon oluşumunu çok azalmaktadır.

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. Eda PEPE ŞENGÜL

SB Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi

II. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği , ANKARA

e-posta (e-mail) : pepeeda@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. 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 Feb;76(2):144-7.
2. Sertöz N, Ayanoğlu HÖ. Epidermolizis Büllöz Hastada Anestezik Yönetim. *Türk Anest Rean Der Dergisi.* 2010; 38(3):222-227.
3. Yangın Z, Erkalp K, Delatioğlu H, İlhan AE, Kökten N. Epidermolizis büllöz hastada mikrolaringeal cerrahinin anestezi yönetimi: olgu sunumu. *Güllhane Tıp Dergisi.* 2005; 47: 150-2.
4. Ames WA, Mayou BJ, Williams KN. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth.* 1999 May;82(5):746-51.
5. 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 Mar; 66(3):554-9.
6. 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.

7. 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 Apr;17(2):153-8.
8. Koçođlu H, Pirbudak L, Karakurum G, Öner Ü. Epidermolizis büllozada anestezi (Olgu Sunumu). Türk Anest Rean Cem Mecmuası. 2002; 30: 433-435.
9. Karabiyik L, Güngör I, Alp GG, Kaya K. Anesthetic management of epidermolysis bullosa: a review and report of two cases. Acta Anaesthesiol Belg. 2009;60(1):51-4.
10. Maxwell L, Goodwin SR, Mancuso TJ, Baum VC, Zuckerberg AL, Morgan PG. Systemic Disorders in Infants and Children. In: Anesthesia for Infants and Children. Motoyama EK, Davis PJ (eds); Philadelphia, Mosby Elsevier; 2005(32);1090-1.