

## Kindler Sendromlu Olguda Anestezi Yaklaşımımız

### Our Anesthetic Approach to the Patient with Kindler Syndrome

Ayşe Hande Arpacı, Ozan Kaan Venedik

Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı Ankara, Türkiye

#### ÖZET

Kindler Sendromu, bebeklik ve erken çocukluk döneminde travmatik akrall bülleler, ilerleyici poikiloderma, deri atrofisi ve artmış fotosensitivite ile karakterize otozomal resesif geçiş gösteren, epidermolizis bülloza ile konjenital poikilodermanın bulgularının birlikte görüldüğü nadir bir genodermatozdur. Bu yazıda kooperasyon yetersizliği, dental kaygı ve korku nedeniyle lokal anestezi altında diş çekimi gerçekleştirilememiş olguya anestezi yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Sözcükler:** Kindler Sendromu, anestezi, diş çekimi

**Geliş Tarihi:** 19.06.2018

**Kabul Tarihi:** 05.09.2018

#### ABSTRACT

Kindler's Syndrome is a rare genodermatosis with autosomal recessive inheritance characterized by traumatic acral blistering, progressive poikiloderma, skin atrophy and photosensitivity in infancy and early childhood. In this article, we aimed to present our anesthetic approach to patient who could not undergo tooth extraction with local anesthesia due to lack of cooperation, dental anxiety and fear.

**Key Words:** Kindler's Syndrome, anesthesia, tooth extraction

**Received:** 06.19.2018

**Accepted:** 09.05.2018

#### GİRİŞ

İlk olarak 1954 yılında Theresa Kindler tarafından tanımlanan Kindler Sendromu, bebeklik ve erken çocukluk döneminde ortaya çıkan travmatik akrall bülleler, ilerleyici poikiloderma, deri atrofisi ve artmış fotosensitivite ile karakterize çoğunlukla otozomal resesif geçiş gösteren nadiren otozomal dominant ve sporadik olgularda bildirilen, epidermolizis bülloza ile konjenital poikiloderma bulgularının birlikte görüldüğü nadir bir genodermatozdur (1, 2).

Bu vaka sunumunda kooperasyon yetersizliği, dental kaygı ve korku nedeniyle lokal anestezi altında diş çekimi gerçekleştirilememiş olguya uyguladığımız anestezi yöntemimizi sunmayı amaçladık.

#### OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında 15 kg, diş merkezde Kindler Sendromu tanısıyla takipli kız olgu, fakültemiz Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalına lokal anestezi altında gerçekleştirilemeyen 16-26-75-85 numaralı, 4 diş çekimi için başvurdu. Daha önce geçirilmiş ameliyat öyküsü bulunmayan olgunun yüzünde ve ekstremitelerinde yaygın yeni oluşmuş ve iyileşmekte olan bülleler ile eklem yerlerinde hareket kısıtlılığı mevcuttu. Temporomandibular eklem hareketlerinde de kısıtlılığı bulunan, Mallampatisi 3 olarak değerlendirilen olguya Monitörlü Anestezi Bakımı (MAB) altında sedoanaljezi uygulaması planlandı.

**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:** Doktor Öğretim Üyesi Ayşe Hande Arpacı (Anestezi Uzmanı), Ankara Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye E-posta handarpaci@yahoo.com

©Telif Hakkı 2018 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2018 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2018.102>

Altı saatlik açlık süresini takiben premedikasyon uygulanmaksızın operasyon odasına alınan olguya 24 G intraket ile periferik venöz erişim sağlandı. Elektrokardiyografisi, SPO<sub>2</sub>'si ve kan basıncı non-invaziv monitörize edilen olguya nazal kanül ile 2 L/dakikadan oksijen uygulanırken 0.5 mg midazolam ve 1.5 mg kg<sup>-1</sup> ketamin intravenöz (iv) uygulandı. Ramsey Sedasyon Skalası (RSS): 4 (Uyuyor, yüksek sesli uyarana veya glabellar uyarıya ılımlı yanıt alınıyor) olduğunda ağız, diş ve çene cerrahı tarafından çekilmesi planlanan dişlere infiltrasyon anestezi (Ultracain® D-5) uygulandı ve işlem gerçekleştirildi. İşlem bitimini takiben 5. dakikada RSS:2 (koopere, oryante ve sakin) ile vital bulguları stabil olgu genel durumu iyi olarak servise gönderildi.

## TARTIŞMA

Dental işlemler ofis ortamında sedasyon ya da genel anestezi gerektirmeden lokal anestezi altında yapılabilir. Ancak çocuk olgularda kooperasyon güçlüğü, ebeveynlerden ayrılma, işlemin ortaya çıkardığı kaygı ve korku ile önceki kötü deneyimler, lokal anesteziye ek sedasyon ya da genel anestezi ihtiyacı ortaya çıkarmaktadır. Özellikle sendromlu olgularda zor hava yolu kriterlerinin varlığı ile hastalığa sekonder sistemik sorunlar nedeniyle genel anestezi morbidite ve mortalitede artışa yol açmaktadır (3-5).

Kindler sendromu ve anestezi uygulamasına ait literatürde yeterli yayın bulunmamaktadır. Ancak epidermozis büllöz olgulara anestezi yaklaşımıyla ilgili bulunan yayınlarda, büllerin yaralanma ve iyileşme periyodları nedeniyle bu hastaların hipermetabolik süreçte olduğu buna sekonder dehidratasyon yada malnütrasyon gelişebileceği, oral, faringeal hatta trakeal büllöz lezyonların bulunabileceği (6), ekstübasyon sonrası havayolu obstrüksiyonu ve ödemi nedeniyle acil trakeostomi gerekebileceği bildirilmektedir (7). Bu nedenlerle ağız açıklığı kısıtlı, Mallampati 3 olarak değerlendirilen faringeal ya da trakeal lezyonları bilinmeyen olguya genel anestezi yerine anksiyolitik, hipnotik, analjezik ve amnezik özelliklere sahip ilaçların tek başlarına ya da lokal veya rejyonal anesteziye ek, intravenöz yolla uygulanmasını içeren gününbirlik anestezi de genel anesteziye kıyasla daha az fizyolojik değişikliğe yol açması, sağladığı hasta konforu, memnuniyeti, güvenliği ve hızlı derlenme sağlaması ile operasyon odasının verimliliğini arttıran MAB ile sedoanaljezi uygulamayı tercih ettik (8-10).

Yüzünde de yaygın bülleri bulunan olguda olası travmayı azaltabilmek, skar oluşumunu engellemek için maske yerine nazal kanülle oksijen uygulamayı tercih ettik. Ekstemitelerinde bulunan büllerin basıya uğramaması için noninvaziv kan basıncını işlem öncesi, işlem başlangıcı, ortası ve sonunda değerlendirdik. Kullandığımız ECG elektrodlarına bağlı bası oluşumunu azaltmak için bol jel uyguladık. Kullandığımız pulse oksimetre ise literatürde önerildiği gibi sarmal pulse oksimetre probuydu (6, 7).

Monitörize anestezi bakımında en sık tercih ettiğimiz ajanlar etkisi hızlı başlayan, sedatif, analjezik, amnezik olan respiratuvar ve kardiyovasküler depresyon oluşturmayan ketamin ile anksiyolitik, hipnotik, antikonvülzan ve anterograd amnezi yapma özelliklerine sahip midazolamdır (11, 12). Bu ilaç kombinasyonunun minimum yan etki ile monitörize anestezi bakımında sedoanaljezi sağlamada ideal olduğu literatürdeki çalışmalarla desteklenmektedir (9).

Mallampati 3 ağız açıklığı kısıtlı olan trakeal ya da faringeal lezyonları değerlendirilemeyen olguda solunum depresyonu yapmayan bronkodilatör özellikli ketamin tercih etmemiz nedeniyle desatürasyonla karşılaşmadık. Uyguladığımız monitörize anestezi bakımı ile erken derlenme sağlayarak hipermetabolik süreçte kabul edilen olguda erken oral alım sağlamamız ve erken taburculukla da cerrah ve hasta memnuniyetini arttırdığımız kanısındayız.

Bu sunuda, dental işlemlerde kooperasyon kurulamayan zor entübasyon kriterlerinin bulunduğu çocuk olgularda, kısa etki süreli anestezi ajanları titre ederek monitörize anestezi bakımı ile sedoanaljezi uyguladığımızın olası komplikasyonları minimize ederek mortaliteyi azalttığını, hızlı derlenme ve erken taburculuk ile hasta ve cerrah memnuniyetini arttırdığını vurgulamak istedik.

## Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

## KAYNAKLAR

- 1- Yasukawa K, Sato-Matsumura KC, McMillan J, Tsuchiya K, Shimizu H. Exclusion of COL7A1 mutation in Kindler syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46:447-50
- 2- Ashton GHS: Kindler syndrome. *Clinical and Experimental Dermatology* 2004;29:116-21.
- 3- Enever GR, Nunn JH, Sheehan JK. A comparison of post-operative morbidity following outpatient dental care under general anaesthesia in paediatric patients with and without disabilities. *Int J Paediatr Dent* 2000;10:120-5.
- 4- Marshall SI, Chung F. Discharge criteria and complications after ambulatory surgery. *Anesth Analg* 1999;88:508-17.
- 5- Ananthanarayan C, Sigal M, Godlewski W. General anesthesia for the provision of dental treatment to adults with developmental disability. *Anesth Prog* 1998;45:12-7.
- 6- Krane E, Furukawa LK. Guidelines for the Anesthetic Management of Epidermolysis Bullosa (EB). *Pediatric Anesthesia&Pain management*.2012:1-20.
- 7- Ji S-M, Hong S-M, Cho CM, Kwon M-A, Kim S-K. Anesthetic Considerations in Pediatric Patients with Epidermolysis Bullosa: A Case Report. *J Anesth Clin Res* 2017, 8:6.
- 8- Morgan GE, Mikhail MS, Murray MJ, Larson CP: *Clinical Anesthesiology*. 3rd (ed), Mc Graw Hill, New York 2002, P. 882-8.
- 9- Arpacı AH. Anesthetic approach to Niemann–Pick Type C patient for dental treatment. *J Res Med Sci* 2017;22:25.
- 10- Das S, Ghosh S. Monitored anesthesia care: An overview. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2015 Jan-Mar; 31: 27–9.
- 11- Oh S, Kingsley K. Efficacy of Ketamine in Pediatric Sedation Dentistry: A Systematic Review. *Compend Contin Educ Dent*. 2018 May;39:e1-e4
- 12- Papineni A, Lorenzo-matharu L, Ashley PF. Safety of oral midazolam sedation use in paediatric dentistry: a review. *Int J Paediatr Dent*. 2014;24:2-13.