

Epidermolizis Büllozal Hastada Anestezi Yönetimi

Anesthesia Management of a Patient with Epidermolysis Bullosa

Necmiye Şengel¹, Nazan Has Selmi², İrem Barış Akbaş¹, Metin Alkan³

¹Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Dr. Abdurrahman Yurtaslan Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Epidermolizis bülloza (EB), doğuştan itibaren kutanöz ve mukozal fragilite artışı nedeniyle vücutta ciddi bül oluşumu ile giden nadir görülen genetik bir hastalıktır. Mukokütanöz alanlarda oluşan bu bül formasyonu kendiliğinden oluşabildiği gibi, travmayla, ısıya maruz kalmayla ya da minimal mekanik travmaya bağlı oluşabilmektedir. Epidermolizis bülloza hastalarında, anestezi uygulamalarında orofarengeal mukoza tutulumuna bağlı havayolu yönetiminde ve cilt bütünlüğünün korunmasında zorluklarla karşılaşılabilir. Bu olgu sunumunda genel anestezi altında diş çekimi yapılacak olan 21 yaşında epidermolizis büllozal erkek hastada anestezi yönetimini tartışmak istedik.

Anahtar sözcükler: Epidermolizis bülloza, genel anestezi, diş çekimi

Geliş Tarihi: 10.10.2019

Kabul Tarihi: 03.12.2019

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa (EB) is a rare genetic disease that is associated with severe bullae formation in the body due to an increase in cutaneous and mucosal fragility. This bulla formation in mucocutaneous areas can occur spontaneously, as well as by trauma, heat exposure or minimal mechanical trauma. Anesthesia applications in patients may have difficulties in airway management due to orofarengeal mucosa and skin involvement and in skin integrity. In this case report, we aimed to discuss anesthesia management in a 21 year old male patient with epidermolysis bullosa who will undergo dental extraction under general anesthesia.

Key Words: Epidermolysis bullosa, general anesthesia, dental extraction

Received: 10.10.2019

Accepted: 12.03.2019

ORCID ID: N.Ş. 0000-0001-8591-3658, N.H.S. 0000-0002-6351-1700, İ.B.A. 0000-0001-7105-8259, M.A. 0000-0002-0043-8091

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr. Necmiye Şengel, Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
E-posta: necmiyesengel@hotmail.com

©Telif Hakkı 2020 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2020 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2020.21>

GİRİŞ

Epidermolizis büllosa (EB), otozomal dominant veya resesif genetik geçişli, nadir hastalıktır. Dünyada canlı doğumların 1: 50000- 1: 500000'inde görülmektedir (1). Çeşitli tipleri bulunmaktadır; karakteristik bulgu; ciltte, mukozada spontan, minör travmayla oluşan tekrarlayıcı büllerdir. Buna deri, mukozada tabaklarının bütünlüğünü sağlayan protein yapımındaki genetik mutasyonlar sebeptir (2). Ağız kontraktürleri, diş problemleri, laringoskopiyle oluşabilecek yeni lezyonlar nedeniyle entübasyon zor olabilmektedir. Tıbbi tespitlere, tansiyon manşonuna, elektrokardiyografi (EKG) elektrotlarına, turnikeye bağlı lezyonlar oluşabilmektedir (3). Bu hastalarda cilt, mukozanın bütünlüğünün korunması anestezi ve cerrahi yönetiminde önemlidir. Bu olgu sunumunda 20 adet diş çekimi gerçekleştirilen epidermolizis bülloza hastasının genel anestezi yönetimine ve oluşabilecek sorunlara değinmek istedik.

OLGU SUNUMU

Yirmi bir yaşında, 145 cm, 25 kg, doğuştan EB'li hasta diş problemleriyle kliniğimize başvurdu. Hematoloji, dermatoloji bölümlerince takipliydi. Tıbbi öyküsünde santral venöz kateter takılması için anestezi aldığını belirtti. Hemoglobin 10 g/dL, plateletleri 747.000/ μ L'yd. Serum elektrolitleri, protein, kan üre nitrojeni normaldi. Mikrostomi, kötü dişler, dilin ağız tabanına yapışıklığı mevcuttu (Şekil 1).Vücudunda lezyonları; el bölgesinde, ayaklarda lezyonlara sekonder patoloji mevcuttu (Şekil 2). Gümüş sülfadiazinli krem kullanıyordu. Hematolojinin önerisiyle cerrahiden 12 saat önce Enoksaparin sodyum (Clexane) 0,4 cc sc yapıldı.



Şekil 1: Hastanın önden görüntüsü



Şekil 2: Hastanın el görüntüsü

Hasta ameliyat odasına alındı. Kendisi yavaş şekilde jel ped serilen ameliyat masasına geçti. Kollarında herhangi bir damar bulunamayınca sağ bacadan, hafif elle sıkılarak, 24 G kanülle damar yolu açıldı, spançlarla sabitlendi (Şekil 3). EKG uçları elektrot yapıştırılmadan jel sıkılarak oluşturulan topaçların

üzerine bırakıldı (Şekil 4). Tansiyon manşonu kullanılmadı. Pulse oksimetre ellerdeki, ayaklardaki lezyonlardan dolayı kulağa takıldı.



Şekil 3: Hastanın damaryolu görüntüsü



Şekil 4: EKG elektrotlarının görüntüsü

Şeffaf maske jellenerek aşırı baskı uygulanmadan, beş dakika %10 oksijenle preoksijenize edilen hastaya; indüksiyonda lidokain 20 mg, fentanil 24 μ g, propofol 50 mg ve rokuronyum 12 mg İV uygulandı. Jelle kayganlaştırılan 5,0 numara, kafli spiralli tüple entübasyon gerçekleştirildi. Tüp kafı kaçak sesi duyulmayınca kadar hafif şekilde şişirildi. Sarı beziyle tüp tespiti yapıldı. Gözleri, suni gözyaşı sıkılarak ıslak spançla örtüldü (Şekil 5).



Şekil 5: Hastanın intraoperatif dönemdeki görüntüsü

Anestezi aralıklı pozitif basınçli ventilasyon; sevofluran, oksijen ve havayla (%50-%50) sağlandı. Hastanın intraoperatif SpO₂, kalp hızı stabil seyretti. Pulse oksimetrenin yeri 15 dakikada bir her iki kulak memesi olacak şekilde değiştirildi.

Hastanın dudaklarına, kullanılan metal dental ekipmanlara, ağız mukozasına işlem öncesi kortikosteroidli merhem uygulandı. Cerrahi aspiratör oldukça az kullanıldı, ıslak spançlarla intraoperatif kanama kontrolü sağlandı. Lokal anestezi uygulanmadı. Ağız açacağı kullanılmadı, parmak basısıyla dişlerden destek alınarak ağız açıklığı sağlandı. 17, 12, 11, 21, 22, 27, 48, 47, 45, 44, 4, 42, 41, 32, 32, 33, 34, 35, 36, 37 nolu dişler ekstrakte edildi. 45 nolu bölgeden kist içeriği boşaltılarak bölge soket içerisinden kürete edildi. Sütür atılmadan işlem sonlandırıldı.

Yaklaşık 95 dakikalık cerrahi sonunda sugammadex 100 mg İV yapıldı. Hasta, solumaya başlayınca sorunsuz ekstübe edildi. 250 mg parasetamol analjezi amacı ile yapıldı. Postoperatif dönemde ağız çevresinde, ağız içinde, alında yeni büller gözlemlendi. Gümüş nitratlı krem sürüldü (Şekil 6).



Şekil 6: Hastanın postoperatif dönemdeki görüntüsü

TARTIŞMA

Epidermolizis büllöza, nadir görülen genetik hastalıktır. Deri, mukoza frajildir; minör travmayla, kendiliğinden büller oluşabilmektedir. Bu hastalarda anestezi açısından dikkat edilmesi gereken en önemli problem deri, mukoza bütünlüğünü korumak; yeni büllerin oluşumunu önlemektir. Bül oluşumu sonucu ağrı, ateş, sıvı kaybı, enfeksiyonlar oluşabilmektedir (4).

Orafarengeal lezyonlar sebebiyle; malnütrisyon, anemi, immünsüpresyon görülebilmektedir. Oluşan malnütrisyon hipoproteinemi, anemi, elektrolit bozukluğu yapar ve anesteziğin farmakokinetiklerini etkiler (5). Hastamızda beslenmede problemler; büyüme gelişme geriliği, anemi vardı.

Epidermolizis büllöza hastalarında tekrarlayan lezyonlara bağlı eklem kontraktürleri, psödosindaktili olabilmektedir. Periferik damar yolu zor olabilmektedir (6). Damar yolu tespitinde, yeni lezyonların oluşmaması için dikkatli olunmalıdır. Biz hastamızda alt ekstremiteden damaryolu açabildik, cilde tespitini sargı beziyle sağladık. Tansiyon manşonu kullanmadık. Pulse oksimetreyi; kulak memesine taktık. Onbeş dakikada bir yerini değiştirdik. EKG elektrotlarını Alkan ve ark.'nın uyguladıkları gibi cilde fazlaca jel dökerek üzerine kendi ağırlıklarıyla kalacak şekilde bıraktık (7).

Ameliyat masasına jel ped yerleştirdik. Bası olabilecek vücut bölgelerinin altına pamuk rulolarla destekledik. Hava yolu ekipmanlarının, anesteziğin eldivenlerinin jelle kayganlaştırılması gerektiği belirtilmektedir (5). Biz de maskeyi jelle kayganlaştırarak bası yapmadan uygulamaya özen gösterdik.

Epidermolizis büllöza hastalarında anestezi induksiyonunda pentotal, porfiria bulunma olasılığı nedeniyle rölatif kontrendikedir, genellikle propofol tercih edilmektedir (8,9). Ketamin, hastalarda eksitasyon yapabildiğinden travmaya sebep olabilir. Sevofluran bu hastalarda hızlı induksiyonu, derlenmeyi sağlamaktadır (3). Hastamızın anestezi induksiyonunda propofolu, idamesinde sevofluranı tercih ettik, bir sorun yaşamadık.

Tekrarlayan bül oluşumları; mikrostomi, boyun hareketlerinde kısıtlılığa ve zor entübasyona neden olabilmektedir (4). Bu hastalarda normalden küçük entübasyon tüpü tercih edilmeli, endotrakeal tüpler ılık salinde bekletilip, yumuşatılarak kullanılmalıdır (7). Hastamızda mikrostomi vardı, dil tabana yapıştı. Dişler sağlıklıydı, laringoskopide problem yaratabilirdi. Video laringoskopi, sugammadexi hazır bulundurduk. Spiralli 5,0 numaralı endotrakeal tüpü jelle kayganlaştırarak, sorunsuz entübasyonu gerçekleştirdik, sargı beziyle tespit ettik.

Yeterli postoperatif analjezi ağrıyla oluşabilecek hareket travmasını azaltabilmektedir. Opioidlerden kaçınılmalı (9). Biz hastamızın postoperatif analjezisini parasetamolle sağladık.

SONUÇ

Epidermolizis büllözal hastalarda diş çürükleri sıklıkla karşımıza çıkabilmektedir. Çoklu diş çekimlerinin tek seansta yapılabilmesi için genel anestezi gerekebilmektedir. Bu olgu sunumunda EB'li hastalarda diş çekimlerinin genel anestezi altında sorunsuz yapılabileceğini belirtmek istedik.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Mello BZF, Neto NL, Kobayashi TY, Mello MBA, Yaedu RYF, Machado M. General anesthesia for dental care management of a patient with epidermolysis bullosa: 24-month follow-up. *Spec Care Dentist* 2016; 36: 237-40.
2. Delebarre H, Chiaverini C, Vandersteen C, Savoldelli C. Orofacial management for epidermolysis bullosa during wisdom tooth removal surgery: A technical note. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2019; Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jormas.2019.03.007>
3. 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: 211-3.
4. Strupp KM, Zieg JA, Johnson B, Szolnoki JM. Anesthetic Management of a Patient With Epidermolysis Bullosa Requiring Major Orthopedic Surgery: A Case Report cases-anesthesia-analgesia.org 2017;9: 73-6.
5. Saraf SV, Mandawade NJ, Gore SK, Padhye UD, Pereira CS. Epidermolysis bullosa: Careful monitoring and no touch principle for anesthesia management. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2013 Jul-Sep; 29: 390-3.
6. Herod J, Denyer J, Goldman A, Howard R. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Paediatr Anaesth*. 2002;12: 388-97.
7. Alkan M, Pampal HK, Demirel CB, Akbaş B. Epidermolizis büllözal hastada laparoskopik girişimler için anestezi uygulaması: olgu sunumu. *Tıp Araştırmaları Dergisi*: 2011;9:198 -201.
8. Yılmaz R, Hanedan BD, Ökesli S. Epidermolizis büllözal olguda anestezi yönetimi Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2016;14:111-5.
9. Şahin S, Çolak A, Arar C, Söker A. Epidermolizis Büllözal Hastada Anestezi Yönetimi Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2010;8:157-60.