

Anksiyetik Bir Kindler Sendromlu Hastada Gömülü Yirmilik Diş Çekimi için Sedasyon Uygulaması; Nadir Bir Olgu Sunumu

Impacted Third Molar Extraction of an Anxious Patient with Kindler Syndrome Under Sedation; A Rare Case Report

Mehmet Emin Toprak, Necmiye Şengel, Mustafa Sancar Ataç

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

ÖZET

Epidermolizis büllosa (EB), epitelyal ya da bazal membran bütünlüğünü sağlayan proteinlerdeki mutasyonlardan kaynaklanan kalıtsal mekano-büllöz deri bozukluğu hastalığıdır. Klinik subtipleri; EB simpleks, jonksiyonel EB ve distrofik EB'dir. EB'nin son sınıflandırmasına Kindler sendromu (KS) da EB'nin spesifik bir formu olarak eklenmiştir. KS; travma kaynaklı bül oluşumu, ilerleyici deri atrofisi ve poikilodermanın görüldüğü nadir bir genodermatozdur. Bu olgu sunumunda ileri derecedeki anksiyetesinden dolayı intavenöz sedasyon altında gömülü yirmilik diş çekimi yapılan KS'li hastanın multidisipliner tedavisi ve klinik yaklaşımından bahsedilmiştir. KS hastalarda diş tedavilerinin yapılabilmesi ve bül oluşumuna sebep olacak travmalardan kaçınmak için sedasyon gibi anestezi teknikleri gerekebilmektedir. Diş hekimleri ve anestezi uzmanları bu sendromun bulguları ve yapılacak işlemi etkileyen yönleri konusunda bilgili olmalı ve tedavi planlaması komplikasyonları minimuma indirecek şekilde yapılmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Kindler Sendromu, anksiyete, sedasyon, gömülü yirmilik diş, cerrahi

Geliş Tarihi: 17.08.2021

Kabul Tarihi: 27.05.2022

ABSTRACT

Epidermolysis bullosa (EB) is a term used for hereditary mechano-bullous skin disorders resulting from mutations at proteins that provide epithelial or basement membrane integrity. Clinical subtypes are EB simplex, junctional EB and dystrophic EB. Kindler syndrome (KS) was added to the most recent classification of EB as a specific form of EB. KS is a rare genodermatosis with trauma induced bulla formation, progressive skin atrophy and poikiloderma. We report the multidisciplinary management of an impacted third molar extraction under intravenous sedation from an anxious patient with KS in this case report. The anesthesia techniques such as sedation may be required to perform dental treatments and to avoid trauma that may cause bullous formations for patients with KS. Dentists and anesthesiologists should be aware of the symptoms of this syndrome and affects on the dental procedures. The treatment planning should be done for to minimize the complications.

Key Words: Kindler Syndrome, anxiety, sedation, impacted third molar, surgery

Received: 17.08.2021

Accepted: 27.05.2022

ORCID ID: M.E.T. 0000-0003-4281-5913, N.Ş. 0000-0001-8591-3658, M.S.A. 0000-0001-9021-8879

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr. Dt. Mehmet Emin Toprak, Gazi Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Cerrahisi Anabilim Dalı, Bişkek Caddesi No:4, 06510, Emek, Çankaya, Ankara, Türkiye E-posta: dt.mehmetemintoprak@gmail.com

©Telif Hakkı 2022 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2022 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2022.89>

GİRİŞ

İlk olarak 1954'te Kindler Theresa tarafından tanımlanan KS nadir görülen, otozomal resesif geçişli genetik bir hastalıktır (1,2). KS'nin tipik klinik özellikleri; çocukluk çağından itibaren var olan ve yaşla sıklığı artan, çoğu zaman tramvaya bağlı oluşan, ve genellikle spontan iyileşen cilt bülleridir (2,3).

Diğer bulguları progresif poikilodermaya (cilt atrofisi, pigmentasyon bozuklukları, telenjektaziler) bağlı olup, sekonder olarak gelişen diffüz cilt atrofisi, değişken derecede fotosensitivite, distrofik ya da kayıp tırnaklar, gingiva ve deri frajilitesi ve özefagus stenozudur (4). Kromozom-20 kısa kolunda bulunan kindlin-1 proteininin FERMT1 (KIND1) genindeki mutasyondan kaynaklanmaktadır. Bu proteinin kaybı, aktin-ekstraselüler matrisi kusuruna sebep olarak anormal cilt frajilitesine sebep olmaktadır (1,5).

KS'li hastalarda cilt ve mukoza bütünlüğünün korunması cerrahi ve anestezi yönetimi açısından önemlidir. Bu olgu sunumunda ileri düzeydeki anksiyetesinden dolayı sedasyon altında yirmilik diş çekimi gerçekleştirilen KS'li hastanın cerrahi ve anestezi yönetimine ve oluşabilecek sorunlara değinmek istedik.

OLGU SUNUMU

Otuz iki yaşındaki erkek hasta kliniğe zaman zaman ağrı, enfeksiyon ve trismus yaratan gömülü yirmilik dişinin çekimi için başvurdu. Hastanın yapılan klinik ve radyolojik muayenesinde ağrı belirttiği alt çene arka bölgede gömülü yirmilik dişinin olduğu tespit edildi. Hastada KS'nin tipik özellikleri olan diş etlerinde kanama, ağız mukozasında ülseratif görüntü, periodontal dokularda kayıp ve yutma güçlüğü vardı. Hasta anamnezinde anne ve babasının birinci derece kuzen olduğunu belirtti. Hastanın diğer beş kardeşinde KS ile ilişkili herhangi bir rahatsızlık olmadığı öğrenildi. Hastanın cilt hassasiyeti, tramvayla cildinde kolay bir şekilde yara oluşumu, fotosensitivite ve diş etlerinde sık yara oluşumu öyküsü mevcuttu. Hasta cilt problemleri nedeniyle gittiği dermatoloji kliniğince KS teşhisi ile takip altında olduğunu bildirdi.

Ekstraoral muayenede alt göz kapaklarının ektropionu ile birlikte yüz, boyun ve el bölgesinde yaygın poikiloderma ve atrofik, kuru bir cilt yapısının olduğu görüldü (Şekil 1, 2).



Şekil 2: KS'li hastanın ellerinin ve tırnaklarının atrofik görüntüsü

Hastanın alt ve üst dudak çevresinde hiperpigmente maküllerinin olduğu, komissürlerdeki yumuşak dokuda belirgin olan fibrozis sonucu yumuşak doku destrüksiyonunun mevcut olduğu saptandı. Dil yüzeyinde yaygın eritemli alanlar ve papillerde atrofi olduğu görüldü (Şekil 3,4).



Şekil 3: KS'li hastanın ağız çevresindeki lezyonlar



Şekil 4: KS'li hastanın ağız komissürlerindeki perleş ve dilde yaygın atrofi görüntüsü



Şekil 1: KS'li hastanın yüz görüntüsü

Intraoral muayenesinde damak ve ağız tabanı sağlıklı görünümdeydi. Skar dokusu yoktu. Bukkal mukozada geniş ülsere alanlar, dil ve gingival dokularda eritematöz atrofik alanlar görülmekteydi. Diş eti cep derinliklerinin arttığı 4 ile 10 mm arasında olduğu tespit edildi. Diş eti dokuları, ağız mukozası ve bukkal mukozada oldukça frajildi. Minimal temasla belirgin kanama gözlemlendi (Şekil 5,6).



Şekil 5: KS'li hastanın iltihabi diş eti dokuları



Şekil 6: KS'li hastanın eritematöz bukkal mukozası

Hastanın ileri düzeyde dental fobisi ve anksiyetesi olduğu için oral mukozanın olası travmalardan korunması ve daha konforlu bir operasyon için gömülü yirmilik diş çekiminin intravenöz sedasyon altında yapılmasına karar verildi. Genel anestezi uygulaması, nazal veya oral entübasyonda tüpün mukozal yüzeylere yapacağı olası basıdan dolayı gelişebilecek büllerin ve postoperatif komplikasyonların daha sık olmasından dolayı tercih edilmedi. Rutin tetkiklerinde işlem açısından sıkıntı görülmeyen hastaya 20 G kanülle damar yolu açıldı.

Elektrokardiyografi, tansiyon ve satürasyon monitarizasyonu yapıldı. EKG elektrotları kesilerek küçültüldü. Tansiyon manşonunun altı spaçlarla desteklendi. Ara zamanı 15 dakikada bir olacak şekilde ayarlandı. Puls oksimetrenin yeri bası etkisini azaltmak amacıyla 15 dakika bir değiştirildi. Hastaya nazal kanül uçları jellenerek 2 L/dakika % 100 oksijen verildi. Hastaya 2 mgr dormicum ve 50 mcgr fentanil yapıldı. Hastanın dudaklarına, kullanılan metal dental ekipmanlara ve ağız mukozasına işlem öncesi kortikosteroidli merhem uygulandı. Böylece hem kuru mukozal yüzeylerin kayganlaşması hem de aletlerin dokuya yaptığı basınç azaltıldı. Mümkün olduğunca az aspiratör kullanıldı.

Inferior alveoler sinirin lokal anestezisi ve bukkal dalın infiltratif anestezisi sağlandıktan sonra ağız mukozasını travmatize etmeden yirmilik diş bölgesinden tam kalınlıkta mukoperiosteal flep kaldırıldı. Gömülü dişin çevresindeki kemik dokusu serum fizyolojik soğutması altında kaldırılarak yatık pozisyonadaki diş bölünerek alındı.

Ağız kenarı ve ağız dokusunun travmasını azaltmak için kullanılan ekipmanların dokulara basınç yapmamasına özen gösterildi. Sedasyon uygulanan hastanın işlem esnasında oldukça rahat ve uyumlu olduğu görüldü, işlem esnasında ani bir hareket veya istemsiz bir harekete bağlı herhangi bir travma yaşanmadı. Açılan flep rezorbe olabilen 3.0 süturlarla eski yerine fikse edildi. Kanama kontrolü yapıldı. Hastanın takileri stabil seyretti. Genel durumu iyi olan hasta sorunsuz şekilde ayılma ünitesine alındı. Yapılan takilerde hastanın intraoral bölgesinde ve ağız kenarında bül oluşumuna rastlanılmadı, hasta operasyon sonrası sedasyon uygulaması sayesinde işlem esnasında anksiyete ve korku duymadığını belirtti.

TARTIŞMA

Otozomal resesif bir genodermatozis olan KS, EB'nin alt tipi olarak kabul edilmektedir. Tramvaya bağlı deride bül oluşumu, ışığa duyarlılık, mukozal inflamasyon ve ilerleyici poikiloderma ile karakterizedir. Periodontal hastalıklar, erken yaşta diş kayıpları, özefagus darlığı KS'de görülebilen diğer klinik bulgulardır (3,6). Hastamızda cilt hassasiyeti, tramvayla cildinde kolay bir şekilde yara oluşumu, güneşe karşı cilt hassasiyeti ve diş etlerinde sık yara oluşumu öyküsü mevcuttu. KS'de, bazal membran bölgesinde defektler vardır; hemidesmozomlar ve ankraj fibrilleri normaldir. Epidermolizis büllözada özellikle distrofik türde defekt bazal lamina altındadır ve ankraj fibrilleri gelişmemiştir, sayıca azalmıştır ve bazı vakalarda hiç yoktur. KS' li hastada dişetin genel görünümü deskuamatif olarak tarif edilebildiğinden, yapışık dişeti mukozası ince ve kızamık olduğundan klinik ayırıcı tanı pemfigoid ve liken planusu içermelidir (7).

Bu hastalarda cerrahi ve anestezi açısından dikkat edilmesi gereken en önemli konu deri ve mukoza bütünlüğünü korumak; yeni büllerin oluşumunu önlemektir. Orafarengeal lezyonlar sebebiyle; malnutrisyon, anemi, immünsüpresyon görülebilmektedir. Oluşan malnutrisyon hipoproteinemisi, anemi, elektrolit bozukluğu yapabilmekte ve ilaçların farmakokinetiğini etkileyebilmektedir (8). Hastamızın preoperatif laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Yutma güçlüğü tariflemekteydi. Sedoanaljezide kullanılacak ideal ajan hızlı etkili ve güvenli derlenmeyi sağlaması için de kısa yarı ömürlü olmalıdır. Bu amaçla sıklıkla kullanılan ajanlar midazolam ve fentanildir. Biz de bu nedenle dormicum ve fentanili tercih ettik (9). İlaçlar, farmakokinetiğinin etkilenmediğini göz önüne alarak, hastayla koopere olarak sürekli taktik ve sözel uyarılarla olabilecek minimum dozda, yavaş ve titre edilerek verildi.

Bu hastalarda genel anestezi uygulamasında bazı zorluklar bulunmaktadır. Hava yolu kontrolü için standart tekniklerle, örneğin yüz maskesi uygulaması, airway yerleştirilmesi, hasta havalandırılırken mandibüler manipulasyonlar; cilt, dudak, dil ve mukoza dokularının bütünlüğüne kolayca zarar verebileceğinden zorluklarla karşılaşılabilir (10). Tekrarlayan lezyonlara sekonder gelişen adezyonlar, ağız açıklığının kısıtlanması gibi sebeplerden dolayı bu hastalarda zor entübasyona hazırlıklı olunmalıdır (11). Ayrıca bu hastaların oral mukoza ve hava yolunda oluşabilecek yeni lezyonlara sekonder ekstübasyonları da zor olabilmektedir (10). Bu nedenlerle ağız açıklığı normal, mallampatisi 3 olarak değerlendirilen hastaya monitörize anestezi bakımı ile sedoanaljezi uygulamayı tercih ettik.

Mevcut cilt ve mukoza hassasiyetine dikkat etmek gerekmektedir. Yeni lezyonların oluşmaması için dikkatli olunmalıdır. Hastamızda elle kibarca sıkarak sol el üstünden damar yolu açtık. Tansiyon manşonunun altını spaçlarla destekleyerek ara zamanını 15 dakikada bir olacak şekilde ayarladık. Pulse oksimetrenin yerini on beş dakikada bir değiştirdik. EKG elektrotlarının kenarlarını keserek ciltte temasını mümkün olduğunca az sağlamaya çalıştık. EB'li hastalarda kullanılacak ekipmanların jelle kayganlaştırılması gerektiği belirtilmektedir (8). Kullanılan kanül ve aspiratör uçları jellenerek, kullanılan dental ekipmanlara kortikosteroidli merhem uygulanarak travma ve dolayısıyla oluşabilecek bül formasyonu azaltılmaya çalışıldı.

SONUÇ

Kindler Sendromlu hastalarda ağız ve diş problemleri sıklıkla oluşabilmektedir. Diş tedavilerinin yapılabilmesi ve bül oluşumuna sebep olacak travmalardan kaçınmak için sedasyon gibi anestezi teknikleri gerekebilmektedir. Diş hekimleri ve anestezi uzmanları bu sendromun bulguları ve yapılacak işlemi etkileyen yönleri konusunda bilgili olmalı ve tedavi uygulamalarını olası komplikasyonları minimuma indirecek şekilde planlamalıdır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Gkaitatzi M, Kalloniati E, Has C, Kiritsi D, Spiliopoulos T, Georgiou S. Kindler syndrome: a rare case report from Greece. *Oxford Medical Case Reports*, 2019;2, 103–105.
2. Kindler T. Congenital poikiloderma with traumatic bulla formation and progressive cutaneous atrophy. *Br J Dermatol* 1954; 66: 104–11.
3. Lai-Cheong JE, McGrath JA, Kindler Syndrome, *Dermatol Clin*. 2010;28: 119–124.
4. Sharma RC, Mahajan V, Sharma NL, Sharma AK. Kindler syndrome. *Int J Dermatol* 2003;42 :727 - 32.
5. Lai-Cheong JE, Liu L, Sethuraman G, Kumar R, Sharma VK, Reddy SV, et al. Five new homozygous mutations in the KIND1 gene in Kindler syndrome. *J Invest Dermatol*. 2007;127:2268-70.
6. Wiebe CB, Petricca G, Hakkinen L, et al. Kindler syndrome and periodontal disease: review of the literature and a 12-year follow-up case. *J Periodontol* 2008;79:961–6.
7. Shimizu H, Sato M, Ban M et al. Immunohistochemical, ultrastructural, and molecular features of Kindler syndrome distinguish it from dystrophic epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol* 1997; 133: 1111–7.
8. 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.
9. Tobias JD, Leder M. Procedural sedation: A review of sedative agents, monitoring, and management of complications. *Saudi J Anaesth*. 2011;5(4):395-410.
10. Nandi R, Howard R. Anesthesia and Epidermolysis Bullosa. *Dermatol Clin* 2010; 28 : 319–324.
11. Herod J, Denyer J, Goldman A, Howard R. Pediatric anesthesia 2002; 12:388-397.