

"EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA DİSTROFİKA" VE ANESTEZİ

Hasan HEPAĞUŞLAR, Zehide ELAR

D.E.Ü. Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

ÖZET

Epidermolizis Bulloza, derinin nadir rastlanan herediter bir bozukluğudur. Hastalığın yaklaşık 20 varyasyonundan birisini oluşturan "distrofik" formunda bul formasyonu ve skar oluşumu psododaktili olarak adlandırılan dijital füzyona, mikrostomi şeklinde ifade edilen oral açıklık konstriksiyonuna ağız, dil, larinks ve özofagusta striktüre yol açar.

Anestezi uygulaması sırasında oluşabilecek sorunları vurgulamak amacı ile bu olgunun sunumu planlandı.

Anahtar sözcükler: Epidermolizis Bulloza Distrofika, anestezi.

SUMMARY

Epidermolysis bullosa disease is a rare hereditary disorder of the skin. In the dystrophic form of the disease, which is one of its twenty variations, bullae and scar formation cause fusion of the digits (pseudosyndactyly), stricture of the mouth (microstomy) and strictures of the tongue, larynx and esophagus.

We present such a case to emphasize the problems that can be encountered while performing anaesthesia.

Key words: Epidermolysis Bullosa Dystrophica, anaesthesia.

Mekanobüllöz hastalıklar arasında yer alan Epidermolizis Bülloza deri ve müköz membranlarda büllöz lezyonlar ile karakterli herediter bir bozukluktur. 20'ye yakın değişik tip içeren hastalık grubunun en önemli formu Epidermolizis Bülloza Distrofika'dır. İlk kez Fox tarafından 1879 yılında tarif edilen bu hastalığın prevalansının 1:50.000- 1:300.000 arasında değiştiği bildirilmektedir (1). Ağız, farinks, larinks ve özofagusu içeren büllöz lezyonlar ve skar oluşumu doğumdan hemen sonra ortaya çıkabilir. Özofageal striktür dilatasyonu, diş çekimi, deri lezyonlarının eksizyonu, sindaktili onarımı gibi girişimler nedeniyle bu olgulara

anestezi uygulanması gerekebilir (1,2,3,4).

Bir olgumuz nedeniyle, bu patolojiye özgü lezyonlara bağlı olarak anestezi uygulaması sırasında gelişebilecek sorunları sunmak ve dikkat edilmesi gereken noktaları vurgulamak istedik.

OLGU

07.02.1990'da her iki el ve sol ayakta büllöz lezyonlar ile doğan, 2 gün sonra yapılan deri biyopsisi ile Epidermolizis Bülloza tanısı konan M.G.'ye dijital füzyon sonucunda ellerinin boks eldiveni şekline dönüşmesi nedeniyle 26.04.1995 tarihinde rekonstrüksiyon planlandı (Şekil 1,2,3).

* XXIX. Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.



Şekil 1. Epidermolizis Bülloza tanısı almış M.G.'nin yüzündeki büllöz lezyonlar.



Şekil 2. Epidermolizis Bülloza tanısı almış M.G.'de mikrostominin varlığı.



Şekil 3. Epidermolizis Bülloza tanısı almış M.G.'nin alt ekstremitelerindeki büllöz lezyonlar ve açılan damar yolu.

Preanestezik değerlendirilmede: oral kavitede ve orofarinksde büllerin ve skarların varlığı, dilin ağız tabanına, dudak iç yüzlerinin dış etlerine fikse olmuş konumları dikkati çekti. Skarlara bağlı mikrostomi nedeniyle endotrakeal intübasyona izin verecek bir ağız açma hareketinin olanaksız olduğu belirlendi. İM ve/veya İV ketamin anestezisi planlandı. Minör travma ile bül formasyonundan kaçınmak için disk elektrot, prekordiyal stetoskop kullanımından kaçınıldı.

İM olarak 7 mg/kg ketamin + 10 µg/kg atropin uygulandı. Dissosiyatif anestezi oluştuktan sonra sağ ayak sırtından 24 G branül ile damar yolu açıldı. 100 mg/kg/dk ketamin infüzyonu ile anestezinin idamesi sağlandı. Yaklaşık 10-15 cm uzaklıktan 5 l/dk O₂ maske ile inhale ettirildi. 45 dk süren operasyon sırasında infüzyon yoluyla toplam 75 mg ketamin uygulandı. Postoperatif 30 dk'da hastanın bilinci tam olarak açılıp, kooperasyona girdi. Postoperatif 2, saate kadar izlenen hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Hastaya 02.05.1995 ve 16.05.1995 tarihlerinde yara pansumanı amacıyla 2 kez daha İM ve İV ketamin anestezisi uygulandı. Bu uygulamalar sırasında ve sonrasında da herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

TARTIŞMA

Epidermolizis Bülloza, deri ve mukoza lezyonları ile karakterli bir grup genetik bozukluğu içerir (2,3,5). Hastalık, epidermis içindeki separasyonu, sıvı akümülyasyonunun izlemesine bağlı olarak gelişen bül

formasyonu ile karakterizedir (5). Temel defektin hücreler arasındaki köprülerin kaybına bağlı olduğu; minor travmanın bile epidermal hücrelerin separasyonu ile sonuçlandığı kabul edilmektedir (5). Hastalığın ciddiyet derecesi skar oluşumuna göre değil, daha çok bülöz lezyonların genişliği ve daha sonra ortaya çıkan komplikasyonlara göre belirlenir (4). Epidermolizis Bülloza'nın çeşitli formları "skar oluşturan" ve "skar oluşturmeyen" şeklinde kategorize edilir. Skar oluşturmeyen grup; Epidermolizis Bülloza *Simplex*, Epidermolizis Bülloza *Lethalis* ve Bart Sendromu'nu içerir. Skar oluşturan grup ise dominant ve resesif formları olan Distrofik Epidermolizis Bülloza'yı kapsar (2,4,5).

Distrofik Epidermolizis Bülloza'nın otozomal dominant formu, erken çocukluk yaşlarında çoğunlukla eller, ayaklar ve sakral bölgeyi kapsayan subepidermal büllerle başlayıp; hızlı iyileşen, yerinde yumuşak, yüzeysel skar dokusu bırakan bir formdur. Distrofik Epidermolizis Bülloza'nın otozomal resesif formu 1: 300.000 gibi çok düşük insidanda görülüyor olmasına karşın, hastalığın kapasiteyi en fazla etkileyen formudur (4). Doğumda veya erken bebeklik döneminde ciddi, eroziv subepidermal bül formasyonu; bu büllerin yerlerinde atrofik skar dokusu bırakacak şekilde yavaş iyileşmesi ile karakterlidir (4,5).

Epidermolizis Bülloza'lı olgularda çok dikkatli bir preanestezik evaluasyon yapılmalıdır. Aktif hastalığın içerdiği lezyonlar, duyarlı cilt alanları ve kontraktürler dikkatli bir şekilde değerlendirilmelidir (2,4,6). Çoğunlukla debil ve kötü nütrisyonel koşulların söz konusu olduğu

bu çocuklarda; kronik anemi, malnütrisyon, respiratuvar enfeksiyonlar, su-elektrolit dengesi bozuklukları söz konusu olabilir (1,2,4,5). Sağaltımın primer olarak semptomatik olduğu hastalarda, büllöz lezyonların oluşumunun baskılanmasında tedavinin bir bölümünü oluşturan steroid ve fenitoin kullanımı dikkate alınmalıdır (1,2,5).

Porfiriya, konjenital pilor atrezisi, amiloidozis, multipl miyelom, diyabetes mellitus gibi Epidermolizis Büllöza'ya eşlik eden hastalıkların preanesteziik dönemde araştırılması gerekir (1,2,4,5,7). Yüksek porfiri insidansı nedeniyle premedikasyon ve anestezi indüksiyonunda barbitürat kullanımından kaçınılmalıdır (7).

Epidermolizis Büllöza'lı olgularda deriyi ve mukozal yapıları travmadan koruma çabası, yeni büllöz lezyonların oluşumlarının önlenmesinde temel prensibi oluşturur (8). Hasta ile temas edecek ve transportuna yardımcı olacak tüm personel, cildin travmaya duyarlılığı konusunda uyarılmış olmalıdır. Hastanın üzerine yattığı masanın yumuşak olmasına ve hastaya pozisyon verildikten sonra basınç noktalarının yumuşak netlerle desteklenmesine özen gösterilmelidir (4,6).

Meatizasyon, uygulamaya elverişli bir bölümleri oluşturur, yeterli olmasına, ancak güvenilir koşullar sağlayacak minimal seviyede tutulmasına özen gösterilmelidir. Sistemik arter basıncı ölçümünde kullanılan kafın kol etrafında oluşturabileceği hasar yönünden yumuşak bir pamuk sargı ile önlem alınmış olmalıdır. Yapışkan olmayan EKG elektrotları, aksiller ısı

propları ve kendi ağırlığı ile prekordiyal bölgede kalan stetoskopdan yararlanılmalıdır. Vücut içine yerleştirilen ısı propları veya özofageal stetoskop kullanımından kaçınılmalıdır (4,5,6).

İnvaziv girişimler için atravmatik sprey antiseptiklerden yararlanılmalı, venöz ve arteriyel damar yolları gaz bandajla ve hipoallerjik bantlarla tesbit edilmelidir (4,6). Gözler oftalmik pomatla korunmalı fakat bantlanmamalıdır (4). Bu hastaların vücut ısıları anlamlı değişimler gösterebileceğinden operasyon salonu ısının korunmasına özen gösterilmelidir (4,6).

Epidermolizis Büllöza'lı hastalarda anestezi uygulamasında hastalığın tedavisinde kullanılan ilaçlar dikkate alınmalıdır. Örneğin kronik olarak kortizon kullanan hastalarda perioperatif dönemde ilave kortizon uygulaması endikedir (4).

Çocuklardaki girişimlerin çoğu genel anestezi uygulanmasını gerektirir. İndüksiyon ve idamede birçok tekniğin başarı ile uygulanabileceği kanıtlanmıştır (4).

İntravenöz indüksiyon: sadece klinik değerlendirilme, normal hava yolu anatomisi ve intubasyon için direkt laringoskopiye komplikasyona neden olmayacağına ilişkin emmesi halinde uygulanır. Pozisyonel bir solunum yolu veya laringoskopi güçlüğü nedeniyle genel anestezi için inhalasyon ajanları ile indüksiyon yapılması öngörüldüğünde seçilmesi gereken ajanlar halotan olduğu bildirilmiştir (4).

Pericral skar dokusu ağzın açılmasını engelleyebilir, dil adezyon nedeniyle distorsiyona

uğramış ve immobıl hale gelmiş olabilir (4,5). Epidermolizis Bülloza'lı olguları retrospektif olarak değerlendiren James ve Wark (3) 13 hastanın 6'sında mikrostomiye bağılı deęişik derecelerde intübasyon güçlüğü yaşadıklarını, sindaktili nedeniyle cerrahi girişim uygulanacak bir hastada ise endotrakeal intübasyon çabalarının başarısızlıkla sonuçlandığını bildirmişlerdir.

Yüz maskesinin uygulanması ve bunun yüze tesbiti için uygulamacının parmaklarının mandibula üzerindeki basısı, bül formasyonuna neden olabilir (4). Hastanın yüzünün ve maskenin pomat ile lubrikasyonu, manüplasyonun oluşturabileceğı travmanın minimale indirgenmesinde yardımcı olabilir (5). İnhalasyonla indüksiyon ısıtılmış ve nemlendirilmiş anestezik ajanların yüksek akım hızları ile maskenin yüze deędirilmeden yukarıdan uygulanmasıyla gerçekleştirilebilir (4).

Orofaringks ve özofagustaki skuamöz epitel, trakeanın kolumnar epiteline kıyasla travmaya daha duyarlı olduğı için üst solunum yolu enstrümantasyonu minimize edilmelidir. Orofaringeal *airway*'in oluşturduğı friksiyonel travma, geniş intraoral bül formasyonu ve lasere yanit mikroozadan yaygın hemoraji ile sonuçlanabilir. Ruptüre olan oral bir bölüden kaynaklanan hemoraji, bül üzerine epitelin emdirilmiş gaz tamponu uygulanmasıyla başarıyla sağaltılabilir (3,5). Gerektiğinde intübasyon manüvratik manüplasyonla ve hasta, bu girişimi kolaylaştıracak anestezide derinliğinde veya paraliz, sağlamış durumda iken gerçekleştirilmelidir (6,7). Laringoskop bileydi ve tüp üzerine lubrikant uygulanmalı, friksiyon

olasılığı azaltılmalı ve genellikle normalde uygulanması gerekenden daha küçük çaplı bir tüp kullanılmalıdır. Tüp, gaz sargı ile tesbit edilmeli ve eksternal fiksasyon aparatlarının cilt ile temasından kaçınılmalıdır (3,4,5)

Ekstübasyon sırasında orofaringeal aspirasyonun bül oluşumuna neden olabileceğı de unutulmamalı; bu hastalarda özofageal striktürün aspirasyon riskini arttırdığı göz önünde bulundurulmalıdır (6). Öksürme şeklindeki reaksiyonu önlemek için hasta, bir kontrendikasyon söz konusu olmadıkça, derin anestezide planlarında veya 1-1.5 mg.kg⁻¹ IV lidokain enjeksiyonu sonrasında ekstübe edilmelidir (4). Ekstübasyon sonrasında bül veya hemorajiye bağılı solunum yolu sorunları ile ilişkili tebliğlere çok nadir rastlanıyor olmasına karşın, bu tür obstrüksiyonlar çok ciddi komplikasyonlardır ve hastalar postanestezik derlenme döneminde solunum yolu problemleri ile ilgili olarak dikkatle izlenmelidir (4).

Son yıllarda Epidermolizis Bülloza'lı hastaların cerrahi girişimlerinde rejyonal blok tekniklerinin kullanımı ile ilgili tebliğlere rastlanmaktadır (2,6,8,9). Spinal, epidural, kaudal ve brakıyü pleksus teknikleri tanımlanmıştır. Uygun olan hastalarda rejyonal teknikler anlamlı bir avantaj sağlayabilir (4).

Rejyonal anestezide, hava yolu manüplasyonuna bağılı ortaya çıkabilecek travmalardan sakınmak amacıyla bir tercih nedeni olabilir (2,6,8,9). Broster ve arkadaşları (2), uterus anomalisi nedeniyle cerrahi girişim uygulandığı ve genel anestezide 48 saat süreyle hoęaz ağrısı

yakınması yaşadığı şeklinde anamnez veren Epidermolizis Bülloza'lı bir olguda sezaryen operasyonu için spinal anestezi seçeneğini yeğlediklerini bildirmişlerdir. Buna karşın spinal anestezi ile doğabilecek enfeksiyon, kontraktür ve kimyasal travma da göz önünde bulundurulmalıdır (7,8). Bir diğer çalışmada ise, Kelly ve arkadaşları (6) psödosindaktili onarımı nedeniyle brakial pleksus anestezi uyguladıkları 8 hastada periferik sinir bloklarının güvenilir olduğunu belirterek, sekonder bül oluşumu ile karakterli fiziksel ve kimyasal travma gözlemediklerini vurgulamışlardır.

Resesif tipte Epidermolizis Bülloza Distrofika'lı üç olguyu sundukları yayınlarda, reflekslerin

ve vital fonksiyonların sürekliliğini sağlaması nedeniyle ketaminin güvenilirliğini vurgulayan Lee ve arkadaşları (7)'na benzer şekilde, iskelet kasında relaksasyon veya intraabdominal manüplasyon gerektirmeyen ve spontan solunuma izin veren girişimler için ketaminin iyi bir seçenek oluşturduğunu belirten birçok çalışmacı vardır (4,6,10). Solunumu stimüle etme özelliği nedeniyle hava yolu açıklığının sağlanmasında minimal manüplasyon gerektiren ketaminin, bizim olgumuzda da indüksiyon için veya tek ajan olarak uygulamanın tümü için sağladığı rahat indüksiyon, yeterli hava yolu ve ventilasyon kolaylığı ile uygun bir seçenek olduğu belirlenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Griffin RP, Mayou BJ. The anesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. A review of 44 patients over a 10 year period. *Anesthesia* 1993; 48: 810-815.
2. Broster T, Placek R, Eggers GWN: Epidermolysis bullosa: Anesthetic management for cesarean section. *Anesth Analg* 1987; 66: 341-343.
3. James I, Wark H.: Airway management during anesthesia with epidermolysis bullosa (dystrophica). *Anesthesiology* 1982; 56: 323-325.
4. Smith MF: Skin and connective tissue diseases. *Anesthesia and uncommon pediatric diseases*, 2. Edition (Eds: Katz J, Steward D)'da. W.B. Saunders Company, 1993; 501-562.
5. Stoelting RK, Dierdorf SF, McCammon RL, eds: *Skin and musculoskeletal diseases. Anesthesia and co-existing disease*, 2nd edition, Churchill Livingstone Inc. 1988, 611-646.
6. Kelly R, Koff HD, Rothaus KO, Carter DM, Artusio JF: Brachial plexus anesthesia in eight patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Anesth Analg* 1987; 66: 1318-1320.
7. Lee C, Nagel EL: Anesthetic management of a patient with recessive epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1975; 43: 122-124.
8. Kaplan R, Strauch B. Regional anesthesia in a child with epidermolysis bullosa. *Anesthesiology* 1987; 67: 262-264.
9. Yee LL, Gunter JB, Manley CB. Caudal epidural anesthesia in an infant with epidermolysis bullosa. *Anesthesiology* 1989; 70: 149-151.
10. Hamann RA, Cohen PJ. Anesthetic management of a patient with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1971; 34: 389-391.