

Epidermolizis büllözalı hastada mikrolaringeal cerrahinin anestezi yönetimi: olgu sunumu

Zehra Yangın (*), Kerem Erkalp (*), Hamdi Delatioğlu (*), A.Emre İlhan (**), Numan Kökten (**)

Özet

Epidermolizis büllöz (EB), mukozalarda ve ciltte kendiliğinden ya da travmatik olarak oluşan, bül ve krut benzeri lezyonlarla karakterize, genetik geçişli bir hastalıktır. Bu hastaların anestezi uygulamalarında, mukoza ve ciltteki her işlem, yeni lezyon oluşumuna neden olabileceği için, mümkün olan en az travma ve monitorizasyon uygulanmalıdır. Bu yazıda laringeal web'i olan 16 yaşındaki EB'li olgudaki başarılı genel anestezi uygulaması ve bu hastalarla ilgilenen anestezi ve kulak burun boğaz hastalıkları hekimleri için hastalığın anahtarları sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Epidermolizis büllöz, anestezi, laringeal web, komplikasyon

Summary

Anesthetic management of microlaryngeal surgery in a patient with epidermolysis bullosa: a case report

Epidermolysis bullosa is a hereditary disease characterized by bullae and crut-like lesions of the skin and mucosa that arise spontaneously or following trauma. Because each manipulation on the skin and mucosa in these patients may cause formation of new lesions, anesthetic management of patients with epidermolysis bullosa should be directed towards as minimal monitoring and trauma as possible. We report the succesful general anesthesia performed in a 16-year-old patient with epidermolysis bullosa with laryngeal webbing, and summary the main topics of the disease for anesthesiologists and otolaryngologists who care for these patients.

Key words: Epidermolysis bullosa, anesthesia, laryngeal webbing, complication

Sağlık Bakanlığı Vakıf Gureba Eğitim Hastanesi

* I. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

**I. Kulak Burun ve Boğaz Hast. Kliniği

Bu çalışma, 1-5 Aralık 2004'de Antalya'da yapılan Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği XXVIII. Ulusal ve III. Uluslararası Kongresi (TARK 2004)'nde poster olarak sunulmuştur

Ayrı basım isteği: Dr. Kerem Erkalp, Kartaltepe Mah. Bilgehan Cad. No: 64/6, Bayrampaşa-34040, İstanbul
E-mail: keremerkalp@hotmail.com

Makalenin ilk geliş tarihi: 07.01.2005

Kabul edilme tarihi: 10.02.2005

Giriş

Epidermolizis büllöz (EB), otozomal resesif geçişli, ciltte ve mukozalarda lokal ve jeneralize büller ve bunları izleyen skar gelişimi ile karakterize, 1/30000-1/50000 sıklıkla görülen bir hastalıktır (1). Hastalığın 20'den fazla alt tipi tanımlanmasına rağmen, basit, distrofik ve "junctional" EB olmak üzere üç ana kategoriye ayrılır (2). Hastaların cilt bütünlüğünün devamı ve korunması kadar, hava yolu güvenliğinin sağlanması da, anestezi için zorluk oluşturmaktadır. EB'nin orofaringeal ve nadir görülen laringeal tutulumu, hava yolu girişimlerini zorlaştırarak, genel anestezi yönetimini tehlikeye sokar.

Bu yazıda, laringeal web nedeniyle opere edilen EB'li bir hastanın genel anestezi yönetimi, literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

Olgu Sunumu

EB tanılı, 16 yaşında, 46 kg ağırlığındaki kız olguya ses kısıklığı nedeniyle hastanemiz Kulak Burun Boğaz (KBB) Kliniği tarafından mikrolaringeal cerrahi (MLC) planlandı. Olgunun daha önce geçirilmiş ameliyat ve anestezi hikayesi yoktu. Hastalığına yönelik ilaç kullanmıyordu. Ameliyat öncesi değerlendirilmesinde, ekstremitelerinde yaygın kabuklar, ayak tırnaklarında distrofik değişiklikler vardı (Şekil 1). Yeni bül oluşumu yoktu. Ağız mukozasında lezyon yoktu. Olgu, Mallampati sınıflamasına göre (3), Mallampati I olarak değerlendirildi. Operasyon öncesi rutin tetkikleri normaldi. Hastanın indirekt laringoskopisinde anterior kommissürde, rima glottisin 1/3 ön kısmını kaplayan yumuşak doku görülmesi üzerine, MLC planlandı.



Şekil 1. Olgunun cilt lezyonlarının görüntüsü

Premedikasyon yapılmayan olgu, ameliyathaneye alındığında, tüm ekibe küçük travmaların bile hastada yeni lezyonlara yol açabileceği ve mümkün olduğunca dikkatli davranılması gerektiği anlatıldı. Sağ el işaret parmağına daha önce kullanılmamış kendinden yapışkanlı puls-oksimetre probu takıldı. Buradan nabız sayısı 86 vuru/dk, periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) %99 olarak ölçüldü. Turnike uygulanmadan, antekübital bölgedeki belirgin bir venden, 20G intravenöz kateter ile damar yolu açıldı. Intravenöz kateter, allerjen olmayan flaster ile tespit edildi. Tansiyon manşonu

ile kol cildi arasına ıslak pamuk sarıldıktan sonra, olgunun tansiyonu, non-invaziv olarak ölçüldü. Monitörün tansiyon ölçüm ayarı, otomatik konumdan manuel konuma getirildi. EKG monitorizasyonu yapılmadı. İndüksiyona başlamadan önce, trakeotomi gerekebileceği için, KBB ekibi hazırlandı. Beş dakikalık preoksijenizasyonu takiben, anestezi indüksiyonu, 50 µg fentanil, 100 mg propofol, 80 mg süksinilkolin ile yapıldı. Maske ventilasyonu uygulanmadan, lidokainli pomadla yağlanmış eğri Macintosh tipi laringoskop ve 5.5 numara spiralli endotrakeal tüp (ETT) ile çok dikkatli bir şekilde entübasyon yapıldı. Tüpün kafi, hava kaçağı olmayacak şekilde şişirildi. ETT, allerjen olmayan flaster ile tespit edildi. Flasterin üzerine bol miktarda lidokainli pomad sürüldü. Anestezi idamesi %50-50 O₂-N₂O ve desfluran (%4) ile sağlandı. Tüp tespiti sonrasında, tansiyon tekrar ölçüldü. MLC işleminde rutin olarak kullanılan göğüs süspansiyonu kullanılmadı, laringoskop bir yardımcı vasıtasıyla asıldı. Direkt laringoskopide laringeal web görüldü, cerrahi müdahaleye gerek görülmeden işlem sonlandırıldı (Şekil 2).



Şekil 2. Olgunun direkt laringoskopik görüntüsü (laringeal web).

Intravenöz 80 mg metilprednizolon uygulanarak, hasta sorunsuz olarak ekstübe edildi. Yaklaşık 15 dk süren işlem boyunca, sadece puls-oksimetre ile monitorizasyon uygulandı. Olgu, ekstübasyon sonrasında bir saat derlenme odasında izlendi. ETT tespitinin yapıldığı bölgede, hafif hiperemi geliştiği görüldü. Bunun üzerine, damar yolu tespitinde kullanılan flaster çıkarıldı ve kateter sütürle tespit edildi. Operasyon sonrası birinci günde, dudak kenarındaki hiperemi geriledi, yeni lezyon oluşmadı ve damar yolu çıkarıldı. Hasta, operasyon sonrası ikinci günde taburcu edildi.

Tartışma

EB'lı hastalar hayatları boyunca birçok

kez cerrahi müdahale geçirebilirler. Anestezistler, EB'lı hastalar ile, genellikle ekstremiteleri ilgilendiren rekonstrüktif operasyonlar, dental girişimler, doğum ve özefajiyal dilatasyon işlemleri sırasında karşılaşılır (4). Anestezist, bu tip hastaların operasyon öncesi değerlendirmesinde, mevcut metabolik sorunları çözümlenmeli, sürtünmeye bağlı oluşabilecek travmanın azaltılması için gerekli önlemleri almalı, muhtemel zor hava yoluna karşı ayrıntılı muayene ve hazırlık yapmalı, özefajiyal strüktürlere bağlı gelişebilecek aspirasyonları dikkate almalıdır. Bu hastalıkla birlikte sık görülen malnütrisyon, anemi, sıvı ve elektrolit dengesizliği, amiloidozis, hiperkoagülopati, porfiriya ve nöromusküler hastalıkların varlığını araştırmalıdır (5). Olgumuz, daha önce herhangi bir nedenle operasyon geçirmemişti. Mevcut hastalığı göz önüne alınarak, operasyon öncesi ayrıntılı bir değerlendirme yapıp, eşlik eden patolojiler ve olası sorunlar hakkında bilgi edinildi.

EB'lı bir hastanın operasyona hazırlığında, dermatolog, cerrah ve anestezist mutlaka işbirliği içinde olmalıdır (6).

Operasyon öncesi dönemde, multidisipliner bir yaklaşım altında, hastanemizin ilgili klinikleri ile yakın ilişki sağlanarak görüşleri alındı.

Önceleri, EB'lı hastaların anestezilerinde rejyonel anestezi yöntemleri daha güvenli bulunurdu. Günümüzde ise hastanın güvenliği için, gerekli koşulların sağlandığı bir anestezi yöntemi, en etkili ve ideal yöntemdir (7). EB'lı olgulara; erişkinlerde spinal ve epidural anestezi, çocuklarda kaudal anestezi ve ayrıca periferik blok uygulamaları bildirilmiştir (8,9). Yine de rejyonel bir teknik, hava yolu manipülasyonu ile ilişkili ciddi komplikasyonlardan kaçınılmasını sağlar (2).

EB'lı hastaların genel anestezi uygulamalarında, inhalasyon indüksiyonu sık kullanılır. Daha yumuşak bir indüksiyon istendiğinde ve damar yolu bulunabildiğinde, intravenöz (IV) indüksiyon tercih edilebilir. Ketaminin eksitasyona yol açması, travma riskini doğurduğundan, tiyopentalin de olası bir porfiriya varlığında tehlike oluşturması, propofolü cazip kılmıştır. EB'lı hastalarda hem depolarizan, hem de nondepolarizan kas

gevşeticiler, güvenle kullanılabilir; ancak otozomal resesif tipte EB, myastenia gravis ve müsküler distrofi ile birlikte olabilmektedir. Kas hastalığı bulguları ve aile öyküsü olan hastalarda, süksinilkolin dikkatli kullanılmalıdır (2). Olgumuzda damar yolu temininde güçlük çekmediğimiz için, IV indüksiyon planladık. Analjezik olarak fentanil, hipnotik olarak da propofolü tercih ettik. Zor hava yolu riskine karşı, kısa etki süresinden yararlanmak için, kas gevşetici olarak süksinilkolin kullandık. Erken derlenme avantajından yararlanmak için de, desfluran idamesini yeğledik.

Flasterler, tansiyon manşonu, ısı probu, lokal anestezik infiltrasyonu, mesane kateteri, turnike ve elektrotların oluşturacağı travmalara bağlı yeni bülle gelişebileceği için, EB'lı hastaların anestezi yönetiminde, cilde ve müköz membranlara en ufak travmadan dahi kaçınılmalıdır (10). Yüz maskesi, laringoskop ve entübasyon tüpü iyice yağlanmalı, mümkün olduğunca atravmatik davranılmalıdır. Normalden daha küçük, yağlanmış bir entübasyon tüpünü dişlerden birine tespit etmek, çözüm olabilir (11). Çoğu hastada entübasyon sorunsuzca yapılabilirken, orofaringeal ve laringeal bül ve kanama oluşmasına bağlı entübasyon ve ekstübasyon güçlükleriyle karşılaşılabilir. Ames ve ark. "laryngeal mask airway" kullandıkları 57 hastalık serilerinin sadece birinde, dilde yeni bül oluştuğunu bildirmişlerdir (2). Kan basıncı ölçümü için intraarteriyel monitorizasyon önerilse de, manşon ile cilt arası yeterince pedle doldurulursa, noninvaziv kan basıncı ölçümü de yapılabilir. İntraarteriyel ve intravenöz kateterler cilde dikilerek tespit edilebilir. Özköse ve ark., kolon interpozisyonu yaptıkları EB hastalarına, toplam 10 saat 30 dakika anestezi vermişlerdir (12). Bu süre içinde, yeni bül oluşumunu önlemek için, ameliyat masasını pamuk rulolar ile kaplamışlar, puls-oksimetre probunu hastanın kulak memesine yerleştirmişler, EKG monitorizasyonu için ıslak dolgulu elektrotlar kullanmışlar, endotrakeal tüpü cerrahi yeşillere tespit etmişlerdir. Hastanın gözlerini pomadladikten sonra ıslak yağlı gaz ile örtmüşler ve her saat başı, hastanın pozisyonunu ve pulsoksimetre probunun yerini değiştirmişlerdir (12). Olgumuza genel anestezi uygulamasında gerçekleştirilecek cerrahi girişimin ve genel durumunun uygunluğundan dolayı, en az monitorizasyonu yaparak, sür-

tünme travması oluşmasını önledik. Bu yüzden sadece indüksiyon öncesi ve sonrası manşon ile kan basıncı monitorizasyonu ve puls-oksimetre ile nabız ve SpO₂ takibi yaptık. Preoksijenizasyon süremizi uzun tutarak (beş dk), süksinilkolinin kısa sürede entübasyon yapabilme kolaylığından yararlanarak, maske ventilasyonu yapmadık. Böylece, olguyu, maskenin de yaratabileceği travmadan koruduk.

EB, otolaringolojide sıklıkla baş ve boyun tutulumu ile karşımıza çıkar. Hava yolundaki lezyonlar, kabarcık şeklindedir. Genellikle yumuşak damakta gelişmelerine rağmen, dudakta, ağız mukozasında, dilde, sert damakta, diş etinde ve nadir olarak da, larinks ve trakeada bulunabilir. İki-üç cm boyuna ulaşabilir. Spontan olarak patlayabilir ya da travmayla kanayabilir (13). Larinks epiteli, sürtünmeye bağlı kabarcık oluşumuna, orofarinks ve özefagus epitelinden çok daha dayanıklı olduğundan, larinks tutulumlu vakalar nadirdir. Larinks tutulumunun entübasyon ile ilişkili olduğu bildirilmemiştir (14). Hem lezyonların kendisi, hem de iyileşmesi sonucu oluşan skar dokusu, havayolu obstrüksiyonuna yol açabilir (15). Larinks ve trakeal tutulum gösteren EB vakalarının büyük çoğunluğu, "junctional" tip EB'dir (16). Bu hastalarda havayolunu sağlamada, acil krikotrotomi veya trakeotomi gerekebilir. Ancak, trakeotomi uygulanan olgularda bile, mortalite yüksektir. Uzun ya da kısa dönemde dekanülasyon zorluğu yaşandığından, bu olgulara trakeotomi açılması sırasında, dokulara karşı mümkün olduğunca nazik ve dikkatli davranılması önerilmiştir (13). Pahl ve ark., kanamalı bir bülün neden olduğu havayolu tıkanıklığında, cerrahla yakın iletişim halinde, sevofluran ile inhalasyon indüksiyonu sonrasında, Macintosh "blade" ile dikkatli ve bir kereye mahsus direkt laringoskopi dene-

mişler, başarısız olduklarında ise hızla trakeotomiye geçip hava yolunun devamını sağlamışlardır (17). Olgumuzda indirekt laringoskopi ile hava yolundaki lezyonu saptadıktan sonra, olası zor hava yolu için trakeotomi şartlarımızı hazırladık. Normalden küçük bir ETT seçildi. ETT ve laringoskop, lidokainli pomad ile yağlanarak, entübasyon, deneyimli bir anesteziist tarafından dikkatlice yapıldı. Hava yoluna yapılan müdahale sonunda, ekstübasyon da aynı titizlikle yapıldı ve hastanın derlenme süresi uzun tutularak, komplikasyonlar gözlemlendi.

Sonuç olarak, EB'li hastaların anestezi ve cerrahi uygulamalarında cildi ve muköz membranları travmatize etmeyecek şekilde dikkatli ve nazik davranılmalı, yeni lezyon oluşumunu önlemek için, mümkün olan minimal monitörizasyon yöntemleri kullanılmalıdır. Özellikle de havayolunu ilgilendiren girişimlerde, havayolunu sağlamada güçlüklerle karşılaşabileceği ve operasyon sonrası solunum sıkıntısı gelişebileceği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Kömürçü M, Bilgin F, Kurt E, Ateşalp S. Major surgery and anesthetic technique in epidermolysis bullosa. *Mil Med* 2004; 169: 125-127.
2. Ames WA, Mayou BJ, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth* 1999; 82: 746-751.
3. Mallampati S, Gatt S, Gugino L. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation: a prospective study. *Can Anaesth Soc J* 1985; 32: 429-434.
4. Tuncer S, Tavlan A, Yosunkaya A, Çiçekçi F, Ökesli S. Epidermolizis büllöza ve anestezi (olgu sunumu). *Anestezi Dergisi* 2001; 9: 286-288.
5. Yonker-Sell AE, Connolly LA. Twelve hour anaesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Can J Anaesth* 1995; 42: 735-739.
6. Koçoğlu H, Pirbudak L, Karakurum G,

Öner Ü. Epidermolizis büllözada anestezi (olgu sunumu). *Türk Anest Rean Cem Mecmuası* 2002; 30: 433-435.

7. Benavente MA, Sanchez-Guijo JJ. Combined anaesthesia in a young patient with dystrophic epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth* 2003; 13: 274.
8. Farber NE, Troshynski TJ, Turco G. Spinal anaesthesia in an infant with epidermolysis bullosa. *Anesthesiology* 1995; 83: 1364-1367.
9. Tsukamoto N, Kobayashi E, Kasuda H, et al. Anaesthesia for a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Anesth* 1989; 3: 223-226.
10. Mayou BJ, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth* 1999; 82: 746-751.
11. James I, Wark H. Airway management during anaesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982; 56: 323-326.
12. Özköse Z, Çelebi H, Pampal K, Altuntaş B. Anaesthesia for correction of esophageal stricture in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. *J Anesth* 2000; 14: 211-213.
13. Lyos AT, Lewy ML, Malpica A, Sulek M. Laryngeal involvement in epidermolysis bullosa. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103: 542-546.
14. Ishimura H, Minama K, Sata T, Murashima K, Shigematsu A. Airway management for an uncooperative patient with recessive dystro epidermolysis bullosa. *Anaesth Intensive Care* 1998; 26: 110-111.
15. Crowley KL, Shevchenko YO. Anaesthetic management of a difficult airway in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. *AANA Journal* 2004; 72: 261-263.
16. Lui RM, Papsin BC, de Jong AL. Epidermolysis bullosa of the head and neck: a case report of laryngotracheal involvement and 10-year review of cases at the Hospital for Sick Children. *J Otolaryngol* 1999; 28: 76-82.
17. Pahl C, Yarrow S, Steventon N, Saeed NR, Dyar O. Angina bullosa haemorrhagica presenting as acute upper airway obstruction. *Br J Anaesth* 2004; 92: 283-286.