



# Şiddetli Epidermolizis Büllozalı Olguda Acil Zor Havayolu Yönetimi

## Emergency Difficult Airway Management in a Patient with Severe Epidermolysis Bullosa

Ahmet Selim Özkan, Gülay Erdoğan Kayhan, Sedat Akbaş, Osman Kaçmaz, Mahmut Durmuş  
*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye*

Epidermolizis bülloza (EB), cilt ve mukozalarda minimal travma ile gelişen vezikülobüllöz lezyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. EB'li olgularda vücudun geneline yayılabilen lezyonlar, kanama, skar dokusu, kontraktürler ve ödem zor havayolu ve zor damar yolu erişimine neden olabilir. Bu nedenle EB'li hastaların anestezi yönetimi deneyimli anesteziistler için bile önemli bir sorundur. Bu olgu sunumunda, solunum yetmezliği nedeniyle genel anestezi altında acil trakeostomi planlanan şiddetli EB tanılı olgudaki zor havayolu yönetimi sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Epidermolizis bülloza, fiberoptik nazal entübasyon, zor havayolu

Epidermolysis bullosa (EB) is a rare disease characterised by vesiculobullous lesions with minimal trauma to the skin and mucous membranes. Bleeding, scar tissue, contractures, oedema and lesions that can spread throughout the body can cause a difficult airway and vascular access in patients with EB. Therefore, anaesthetic management in patients with EB is a major problem even for experienced anaesthesiologists. Herein, we report a case of difficult airway management in a patient diagnosed with severe EB who presented for emergency tracheostomy because of respiratory failure under general anaesthesia.

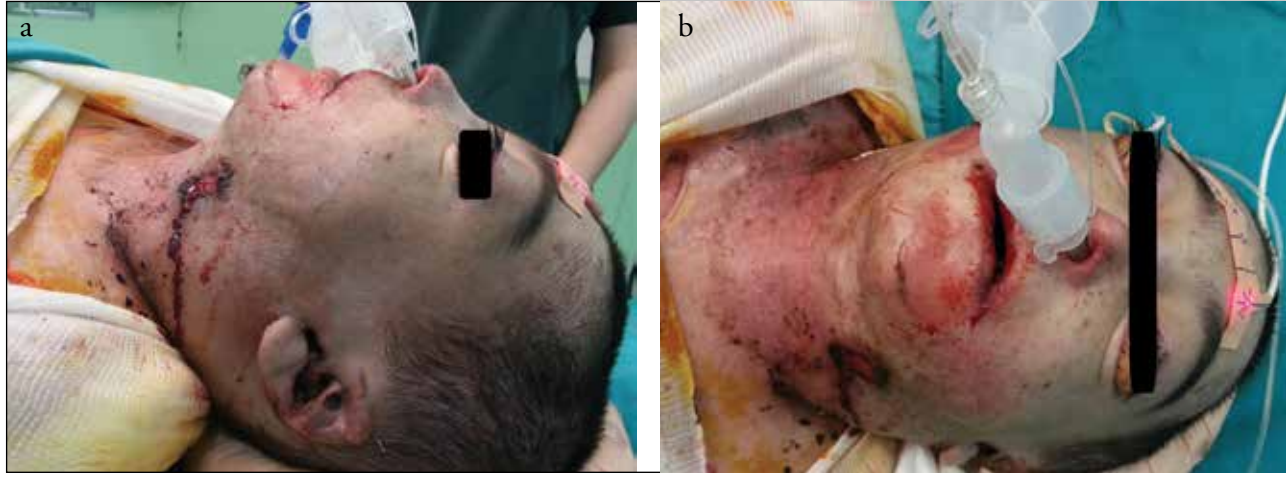
**Keywords:** Epidermolysis bullosa, nasal fiberoptic intubation, difficult airway

### Giriş

Epidermolizis bülloza (EB), cilt ve mukozalarda minimal travma ile gelişen vezikülobüllöz lezyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. EB, doğumdan veya yaşamın ilk yılından itibaren görülür ve insidansı 1/50000-1/500000 oranındadır (1). Patofizyolojisinden epitelyal veya subepitelyal doku kusuru sorumlu tutulmaktadır (2). Skar formasyonu ve doku küçülmesi oral, faringeal ve özefajial mukozada oluşur ve gelişen kontraktür nedeniyle kısıtlı ağız açıklığı ile boyun hareketlerine neden olur (1). Bu nedenle EB'li hastaların anestezi yönetimi deneyimli anesteziistler için bile önemli bir sorundur. Yapılan literatür taramasında bu derecede ağır bir olguda acil zor havayolu bildirimine rastlanmamıştır. Bu olgu sunumunda, solunum yetmezliği nedeniyle genel anestezi altında acil trakeostomi planlanan şiddetli EB tanılı olgudaki zor havayolu yönetimi sunulmuştur.

### Olgu Sunumu

Yirmi yaşında, 22 kg, erkek, 10 gün önce bulantı, kusma ve halsizlik nedeniyle hastanemize başvuran olgunun, genel durum bozukluğu nedeniyle erişkin yoğun bakım ünitesinde yatmakta olduğu, anamnezinde doğuştan EB tanısı konduğu ve aralıklı olarak hastanede yattığı öğrenildi. Soy geçmişinde özellik saptanmadı ve daha önceden operasyon öyküsü yoktu. Yapılan fizik muayenesinde genel durumu kötü, şuuru kapalı, vücudunun %40'ında açık yaralar ile soyulmalar ve solunum sıkıntısı olduğu görüldü. Havayolu değerlendirmesinde bir parmak genişliğinde ağız açıklığı ve 15°den az boyun hareketliliği tespit edildi. Temporomandibular eklem hareketleri kısıtlı idi. Bu nedenle Mallampati skoru değerlendirilemedi. Tiromental mesafesi 5 cm, sternomental mesafesi 10 cm olarak ölçüldü. Olgunun gözleri aşırı ödem nedeniyle egzozalmik görünümlü idi. Alt çene ve boyun bölgesi elle kavramaya olanak vermeyecek şekilde ödemli ve gergindi (Resim 1 a, b). Ağız içi kanamalı ve frajil yapıda idi. Laboratuvar tetkikleri aPTT: 85,8 sn, PTZ: %6, PTT: 123 sn, INR: 10,4, trombosit sayısı: 38.000/mm<sup>3</sup>, Hb: 4,7 g dL<sup>-1</sup>, HCT: %16,7 idi. Bir ay önce yapılan özefagografide C5 düzeyinde düzgün kontürlü segmental daralma tespit edildiği öğrenildi. Solunum yetmezliği nedeniyle havayolu kontrolü amaçlı acil trakeostomi planlanan olgu yakınlarından bilgilendirilmiş onamları alındıktan sonra 3 ünite taze donmuş plazma uygulanarak ameliyathaneye alındı. Olguya elektrokardiyogram (EKG), invaziv arter kan basıncı (İAKB) ve periferik oksijen satürasyonu (SpO<sub>2</sub>) monitörizasyonu yapıldı. EKG



Resim 1. a, b. Kısa tiromental ve sternomental mesafe, bir parmak ağız açıklığı, kısıtlı boyun hareketleri

elektrotları boyutları küçültülerek ve elektrotların üzerine ek jel ilavesi ile yerleştirildi. KAH: 120 atım dk<sup>-1</sup>, İAKB: 90/50 mmHg, SpO<sub>2</sub>: %80 (10 L dk<sup>-1</sup> maske oksijen desteği altında) olarak ölçüldü. Premedikasyon uygulanmadı. Daha önceden sağ juguler venden yerleştirilmiş olan santral venöz kateter sıvı infüzyonu için ve daha önceden sol radiyal artere yerleştirilen kanül invaziv kan basıncı ölçümü için kullanıldı. Olgunun zor entübasyon ve zor ventilasyon olabileceği düşünülerek sedasyon altında deneyimli bir anestezi uzmanı tarafından fleksibl fiberoptik bronkoskop eşliğinde nazal olarak entübe edilmesine karar verildi. Alternatif hava yolu araçları (videolarinoskop, LMA, fastrach LMA, i-gel LMA) hazır bulundu. Olguya %100 oksijenle 5 dk preoksijenizasyon uygulandı. Keta-min 0,5 mg kg<sup>-1</sup> ve fentanil 0,5 µg kg<sup>-1</sup> ile sedasyon sağlandı. Üzerine su bazlı lidokain jel ile kayganlaştırılmış 5,5 numara spiralli entübasyon tüpü yerleştirilen fiberoptik bronkoskop ile nazal pasajdan giriş yapıldı ve uygun şekilde ilerletildi. Bu arada farenks dokusunun, vokal kordların ödemli olduğu görüldü. Vokal kordların arasından bronkoskopa geçildikten sonra tüp bronkoskop üzerinden kaydırılarak olgu ilk denemede entübe edildi ve hemen arkasından propofol 2 mg kg<sup>-1</sup> iv olarak uygulandı. Bronkoskopa tüpün ucunun karinanın üzerinde olduğu doğrulandı. İşlem sırasında maske oksijenle (5 L dk<sup>-1</sup>) destek sağlandı ve SpO<sub>2</sub> değerleri %90'nın altına inmedi. Anestezi idamesi %50 oksijen/%50 hava karışımı içerisinde %1-2 sevofluran ile sağlandı. Olguya nöromusküler bloker ajan uygulanmadı. Kırk beş dakika süren operasyon boyunca komplikasyon görülmedi. İşlem sırasında ortalama arter basıncının 50 mmHg değerine düşmesi üzerine 10 µg kg<sup>-1</sup> dk<sup>-1</sup> dozunda peroperatif dopamin infüzyonu uygulandı. SpO<sub>2</sub> değeri %80-90 arasında seyretti. Postoperatif analjezi amaçlı 20 mg tramadol iv. ve 1 gr parasetamol iv. uygulandı. Yaklaşık 50 cc kanaması olan olgu operasyon bitiminde uzamış mekanik ventilasyon gereksinimi nedeniyle trakeostomiye şekilde yoğun bakım ünitesine devredildi. Olgu, multiorgan yetmezliğinden 1 gün sonra kaybedildi.

### Tartışma

Epidermolizis bülloza, deride ve müköz memebanlarda bül ve erezyonlara neden olan bir hastalık grubudur (3). EB'nin

doku bozukluğunun düzeyine göre; basit, junctional ve distrofik olmak üzere 3 tipi vardır. Otozomal dominant olanlar benign seyrederken, kötü seyirli otozomal resesif olanlar ise minör travma ile yaygın ülserlere ve vezikülobüllöz lezyonlara neden olurlar. EB'li olgulara eşlik edebilen medikal problemlerin beraberinde, anestezi uygulamalarında özellik taşıyan faktörler; orofaringeal mukoza ve cilt tutulumuna bağlı havayolu yönetimi ile cilt bütünlüğünün korunmasındaki zorlukları, minimal travmanın yeni büllerin oluşmasına neden olmasından dolayı havayolu ve monitörizasyon zorluklarıdır.

Epidermolizis büllozalı olgularda, vücudun geneline yayılabilen lezyonlar, kanama, skar dokusu, kontraktürler ve ödem zor havayolu ve zor damar yolu erişimine neden olabilir. Temporomandibular eklem tutulumuna bağlı veya yandaş sorunlara ek olarak havayolu zorluğu görülebilir. Doğumundan 1 yıl sonra EB tanısı konan 12 yaşında bir olguda ventilasyonu engelleyecek kadar skar dokusu olmasa da ağız açıklığı 1 cm olması ve temporomandibular eklem hareketlerinin kısıtlı olması nedeniyle zor entübasyon olabileceği düşünülerek laringeal maske havayolu (LMA) uygulanmış ve havayolu güvenliği başarılı bir şekilde sağlandığı bildirilmiştir (4). LMA uygulamaları sırasında oluşan minimal travmalar bile bül oluşumuna katkı sağlayabilir, bu nedenle kullanımları tartışmalıdır. Ağız açıklığı kısıtlı olması nedeniyle zor havayolu beklenen EB'li olgularda travmaya bağlı bül oluşumunu en aza indirmek amacıyla nazotrakeal entübasyon da uygulanmaktadır (5). Griffin ve ark. (6) yaptıkları retrospektif çalışmada 44 EB'li olguya 10 yıl içerisinde 390'i genel anestezi altında toplam 469 cerrahi işlem uygulandığını, 10 olguda entübasyon zorluğu görüldüğünü, bu olgularda kör nazal ve fiberoptik entübasyon gibi çeşitli yöntemler uygulandığını bildirmişlerdir. Yapılan başka bir çalışmada EB'li 131 hastanın 113'üne oral ve 18'ine de nazal entübasyon uygulandığı bildirilmiştir (7).

Heuvel ve ark. (8) genel anestezi uygulanan 79 EB'li hastanın 25'inde zor entübasyon görüldüğünü, 2 olguda beklenmedik zor entübasyonla karşılaşıldığını bildirmişlerdir. Ağız açıklığı 1,5 cm olan ve mandibulektomi planlanan bir EB'li olguda, sedasyon altında trakeotomi açılması sonrası entübasyon tüpü yerleştirilerek havayolunun sağlandığı gösterilmiştir (9).

Ağız açıklığı 2,5 cm olan ve zor havayolu beklenen başka bir olguda fiberoptik nazal entübasyonun başarılı olarak uygulandığı ve komplikasyon gelişmediği bildirilmiştir (9). Olgumuzda, ağız açıklığının kısıtlı olması, ağız mukozasının kanlı ve hassas olması nedeniyle fiberoptik nazal entübasyon planlandı ve başarılı şekilde uygulandı. Havayolu kontrolünü daha da zorlaştırabileceği düşünülerek şuurunun da kapalı olması nedeniyle derin sedasyondan kaçınıldı.

Entübasyon tüpünün geçtiği bölgelerdeki travmasını en aza indirmek ve geçişini kolaylaştırmak için su bazlı lidokain jel (Cathejell, Taymed, İstanbul, Türkiye) tüpün üzerine sürülmelidir. Tüp tespiti sırasındaki travmayı en aza indirmek için tüpün cilde sabitlenmemesi, anestezi devresi ile beraber ameliyat masası siperine veya anestezi cihazı üzerindeki aparatlara sabitlenmesi gerekir. Genel anestezi indüksiyonu gerektiği durumlarda zor maske ventilasyonu olabileceği unutulmamalı, acil trakeostomi hazırlığı yapılmalı, nöromusküler bloker ajan olarak rokuronyum kullanılmalı ve antagonist olarak sugamadeks hazır bulundurulmalıdır. Ağır EB'li olgularda entübasyon zorluğuna ek olarak ventilasyon zorluğu da gelişebileceği unutulmamalıdır. Entübasyon uygulanmayacak olgularda spontan solunumu korunacak şekilde sedasyon uygulanabilir.

Entübasyon sorunsuz uygulanabilirken; orofaringeal bül, laringomalazi ve vokal kordlarda kalınlaşmaya bağlı ekstübasyon zorluğu oluşabilir ve bu erken postoperatif ekstübasyonu olanaksız olmasına neden olabilir (10). Solunumu baskılayabilecek analjeziklerin postoperatif analjezi amaçlı kullanılması da ekstübasyonu zorlaştırabilir, bu nedenle parasetamol IV uygulaması iyi bir tercih olabilir. Olgumuzda postoperatif ventilatör desteği gerektiğinden tramadol analjezi amaçlı güvenle kullanıldı ve olgu ekstübe edilmeden yoğun bakıma devredildi.

Bu olguların damar yolunun sağlanmasında invaziv girişimler hem dokuyu travmatize ederek bül oluşumuna yol açabileceğinden hem de enfeksiyona yol açabileceğinden dolayı risklidir. Bu olgularda sıklıkla inhalasyon anestezikleri ile anestezi indüksiyonu tercih edilmekte, minimal girişimler ile kontrolün sağlanması önerilmektedir. Olgumuzda ek invaziv girişime gerek kalmadı. Entübasyonun minimal travma ile sağlanması amacıyla da fiberoptik nazal entübasyon uygulandı.

## Sonuç

Epidermolizis büllöz olgularda ayrıntılı ve dikkatli preoperatif değerlendirme yapılmalı, havayolu zorluğu olabileceği düşünülen olgularda uygun hazırlıklar yapılmalıdır. Acil havayolu sağlanması gereken olgularda deneyimli bir anesteziistin uygulayacağı nazal fiberoptik entübasyon iyi bir alternatif yöntem olarak uygulanabilir.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hasta yakınlarından alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - A.S.Ö.; Tasarım - A.S.Ö.; Denetleme - M.D.; Malzemeler - S.A.; Veri Toplaması ve/veya İşlemesi - Y.Z.Ç., G.E.K.; Analiz ve/veya Yorum - G.E.K.; Literatür Taraması - A.S.Ö.; Yazı Yazan - A.S.Ö.; Eleştirel İnceleme - G.E.K., S.A., M.D.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from parents who participated in this case.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - A.S.Ö.; Design - A.S.Ö.; Supervision - M.D.; Materials - S.A.; Data collection and/or Processing - Y.Z.Ç., G.E.K.; Analysis and/or Interpretation - G.E.K.; Literature Review - A.S.O.; Writer - A.S.O.; Critical Review - G.E.K., S.A., M.D.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC. Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Braz Dent J* 2011; 22: 511-6. [\[CrossRef\]](#)
2. Rao R, Mellerio J, Bhogal BS, Groves R. Immunofluorescence antigen mapping for hereditary epidermolysis bullosa. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2012; 78: 692-7. [\[CrossRef\]](#)
3. Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: 931-50. [\[CrossRef\]](#)
4. Turgut N. Epidermolizis büllöz hastada anestezi yönetimi. *Kocaeli Tıp Derg* 2012; 3: 46-9.
5. Esfahanizadeh K, Mahdavi AR, Ansari G, Ghajari MF, Esfahanizadeh A. Epidermolysis Bullosa, Dental and Anesthetic Management: A Case Report. *J Dent Shiraz Univ Med Sci* 2014; 15: 147-52.
6. Griffin RP, Mayau BJ. The anesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *Anaesthesia* 1993; 48: 810-5. [\[CrossRef\]](#)
7. James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982; 56: 323-6. [\[CrossRef\]](#)
8. Heuvel VD, Boschin M, Langer M, Frosch M, Gottschalk A, Ellger B, et al. Anesthetic management in pediatric patients with epidermolysis bullosa: a single center experience. *Minerva Anesth* 2013; 79: 727-32.
9. Şengül E, Özlü O, Tezcan AH, Aktay M, Keskiöglü İ. Epidermolizis büllöz hastada anestezi yönetimi: iki olgu sunumu. *Anestezi Derg* 2011; 19: 69-72.
10. Thompson JW, Ahmet AR, Dubley JP. Epidermolysis bullosa dystrophica of the larynx and trachea. Acute airway obstruction. *Ann Otol* 1980; 89: 428-9.