

Anestezija in epidermolysis bullosa

Anaesthetic management in patients with epidermolysis bullosa

Sergeja Kozar, Sabina Štivan

Klinični oddelek za anesteziologijo in intenzivno terapijo operativnih strok, Zaloška cesta 7, 1525 Ljubljana

Korespondenca/

Correspondence:

Sergeja Kozar, Vrunčeva ulica 5, 2380 Slovenj Gradec, sergeja.kozar@gmail.com

KLjučne besede:

epidermolysis bullosa, splošna anestezija, prikaz primera

Key words:

epidermolysis bullosa, general anaesthesia, case report

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn 2012; 81: 565–74

Prispelo: 13. jan. 2012, Sprejeto: 6. mar. 2012

Izvleček

Epidermolysis bullosa (EB) je redka dedna bolezen, ki prizadene kožo in sluznice v obliki mehurjev, ki so posledica neznatne poškodbe. Poleg tvorbe brazgotin so posledice bolezni tudi sistemske (anemija, pomanjkanje beljakovin, bolezn srca, pojavi nekaterih oblik raka).

V prispevku predstavljamo primer 34-letne bolnice z distrofično obliko EB, ki je potrebovala nujno kirurško oskrbo zaradi krvavitve v področju desnih dimelj.

Opisujemo postopke priprave bolnice na operativni poseg in posebnosti anestezije (nadzor življenjskih funkcij, zagotavljanje proste dihalne poti, vodenje splošne anestezije) ter pristop k lažšanju bolečin po posegu.

Izhodišča

Bulozna epidermoliza (Epidermolysis bullosa) je redka prirojena bolezen, za katero je značilno pojavljanje mehurjev po površini kože in sluznic, ki jih sproži že najmanjša poškodba teh struktur.

Bolezenske spremembe so pogojene s pomanjkanjem funkcionalnih beljakovin na dermo-epidermalnem stiku kože in sluznic. Poleg mehurjev, ki se pojavljajo pri bolnikih v poteku bolezni, so pri večini prisotne tudi druge težave, kot so anemija, zožitev požiralnika, kardiomiopatija in ploščatocelični

Abstract

Epidermolysis bullosa (EB) is a rare genetic disease, characterized by blistering of skin and mucous membranes following minor trauma. Scar formation as well as systemic consequences (anemia, hypoproteinemia, cardiac disorders, cancer) are the hallmarks of disease.

This case report describes a 34-year-old patient with dystrophic form of EB, who required urgent surgical intervention due to arterial bleeding in the groin region.

A detailed description of preoperative assessment, anaesthetic implications (monitoring, airway maintenance, general anaesthesia) as well as postoperative analgesia are discussed below.

rak; veliko bolnikov ima tudi ankiloglosijo in mikrostomijo.

Anesteziološke posebnosti pri teh vrstah bolezni so povezane s težavami pri intubaciji, s težavnim nameščanjem bolnika in monitoriranjem. Za zdaj bolezen zdravimo le simptomatsko.^{1,2}

Prikaz primera

34-letno bolnico so pripeljali v Urgentni kirurški blok zaradi spontane krvavitve v predelu dimelj na desni strani. Iz priložene dokumentacije je bilo razvidno, da se zdravi



Slika 1: Kaniliranje leve radialne arterije pri bolnici z EB. Arterijski kateter je pritrjen s povoji. Vidne so spremembe na prstih leve roke v sklopu razvite EB. Pulzni oksimeter, ki je pritrjen na mezinco leve roke, smo kasneje prestavili na ušesno mečico.

zaradi bulozne epidermolize s pridruženo zožitvijo požiralnika. Pred desetimi meseci je bila operirana zaradi ploščatoceličnega raka v predelu desnega kolena spredaj, kasneje pa so odstranili zasevke v dimeljskih bezgavkah na desni strani. Ob sprejemu v Urgentni kirurški blok je bila bolnica orientirana, bleda, tlak je bil 94/56 mmHg, srčna akcija pa ritmična s frekvenco 150/min. Desno v področju dimelj sta bili vidni dve razjedi brez znakov vnetja in brez aktivne krvavitve. Sicer je bil status bolnice v mejah normalnega. V izvidih, odvzetih ob sprejemu, so izstopale nizke vrednosti hemoglobina (54 g/L), levkocitoza ($40,6 \times 10^9$ /L) ter koagulopatija (protrombinski čas 0,61; INR 1,36). Glede na trenutno odsotnost krvavitve se za kirurški poseg niso odločili. Pri bolnici so zdravili anemijo s transfuzijo koncentriranih eritrocitov ter koagulopatijo z infuzi-

jo sveže zmrznjene plazme ter jo sprejeli na Klinični oddelek za plastično, rekonstrukcijsko, estetsko kirurgijo in opeklino.

Sedmi dan hospitalizacije je bolnica nenadoma zakravela iz rane v desnih dimljah. Začetna oskrba je obsegala pritisk na krvaveče mesto ter infuzijo krvnih pripravkov. Ker se krvavitev ni ustavila, so se odločili za operativni poseg. Neposredno pred posegom smo bolnici odvzeli kri za laboratorijske izvide, ki smo jih prejeli med posegom: glukoza 7,6 mmol/L, sečnina 3,5 mmol/L, kalij 3,81 mmol/L, natrij 134 mmol/L, klorid 102 mmol/L, kalcij 1,51 mmol/L, magnezij 0,51 mmol/L, kreatinin 28 μ mol/L, proteini 39 g/L, albumini 15 g/L, CRP 137, levkociti $11,1 \times 10^9$ /L, eritrociti $2,45 \times 10^{12}$ /L, hemoglobin 70 g/L, hematokrit 0,199, MCV 81,2 fl, MCH 28,7 pg, MCHC 341 g/L, RDW 16,8 %, trombociti 185×10^9 /L, MPV 7,9 fl, PČ 0,45, INR 1,67, PTČ 51,5 s, fibrinogen 1,84 g/L, trombinski čas 19,5 s, antitrombin III 0,41 in D-dimer 3737 μ g/L.

Ob prihodu v prostore operacijske dvorane smo bolnico previdno premestili na operacijsko mizo. Iz anamnestičnih podatkov smo izvedeli, da je že prejela splošno anestezijo, ki je potekala brez večjih zapletov. Okvirni pregled bolnice je vključeval pregled dihalne poti in gibljivosti vratu (mikrostomija, odpiranje ust za 2 cm, ocena dihalne poti Mallampati III; gibljivost v področju vratne hrbtenice normalna) ter avskultacijo pljuč in srca (oboje brez posebnosti). Teža bolnice je bila 45 kg, višina 167 cm. Zaradi pridruženih bolezni in nujnosti posega smo bolnico razporedili v status ASA IIIIE (American Society of Anaesthesiologists).

Pri bolnici smo nastavili osnovno monitoriranje. Za opazovanje nasičenosti periferne krvi s kisikom smo uporabili pulzni oksimeter, ki smo ga nastavili na ušesno mečico. Neinvazivno merjenje krvnega tlaka je potekalo tako kot pri drugih bolnikih, pod manšeto pa smo ud obložili s slojem vate. Ker smo potrebovali EKG zapis, smo bolnici pazljivo namestili elektrode. Pred posegom je bil izmerjen krvni tlak 100/40 mmHg, frekvenca srca 130/min in nasičenost periferne krvi s kisikom 97 %.

Ker bolnica ni bila tešča, smo uvod v anestezijo pričeli z urgentno intubacijo. Obra-



Slika 2: Vstavljanje centralnega venskega katetra v desno notranjo jugularno veno.

zno masko smo dobro navlažili, prav tako smo navlažili tudi žlico laringoskopa in tubus. Uporabili smo tubus manjše velikosti, kot bi ga sicer – namesto številke 7,5 smo uporabili številko 7.

Bolnico smo preoksigenirali, prejela je fentanil (0,1 mg) in propofol (70 mg), kot mišični relaksant pa smo uporabili leptosukcin (80 mg). Z intubacijo nismo imeli težav, tubus smo pritrdili s povojem, pod katerega smo podložili zložence.

Oči smo zaščitili s tankim slojem mazila. Po intubaciji smo pri bolnici nastavili arterijsko linijo; uporabili smo periferni intravenski kateter (BD Venflon™ G20) ter ga pričvrstili s povoji. Pod nadzorom ultrazvoka smo vstavili centralni venski kateter v notranjo jugularno veno. Po vstavitvi katetra smo le-tega prišili in zaščitili z zloženci.

Vzdrževali smo inhalacijsko anestezijo s sevofluranom; dodatno je prejela rokuro-nijev bromid (30 mg) ter fentanil (0,05 mg) pred kirurškim rezom. Med posegom je prišlo do več padcev arterijskega tlaka, ki smo jih zdravili z dodajanjem tekočin, potreben je bil tudi efedrin v skupnem odmerku 30 mg. Anemijo in koagulopatijo smo popravili s transfuzijo koncentriranih eritrocitov in z infuzijami sveže zmrznjene plazme. Zaradi hude hipoalbuminemije je prejela odmerek humanih albuminov. Med posegom je bolnica prejela cefazolin (1 g) kot antibiotično zaščito ter deksametazon (4 mg). Zaradi patologije prebavne cevi (zožitev požiralnika) je prejela pantoprazol (40 mg).

Ob koncu operacijskega posega smo antagonizirali učinke živčno-mišične blokade (prostigmin 2,5 mg ter atropin 1,0 mg), bolnico privedli do spontanega dihanja in jo ekstubirali. Pred ekstubiranjem smo ji pazljivo aspirirali ustno votlino.

Za analgezijo po posegu smo pri bolnici uporabili analgetsko mešanico (tramadol 200 mg in metamizol 2,5 g v 500 ml fiziološke raztopine) v neprekinjeni infuziji (40 ml/h). Neposredno po posegu je potrebovala rešilni odmerek piritramida (1,5 mg). Zaradi nizkih vrednosti magnezija smo le-tega dodali v obliki infuzije.

Kirurški del posega je vključeval šiv desne zunanje medenične arterije, iz katere je bolnica krvavela, in vstavev grafta.

Dan po operativnem posegu bolnica razen dveh na novo nastalih mehurjev na mestu, kjer so bile pritrjene EKG elektrode, ni imela nobenih zapletov, ki bi jih lahko povezali s splošno anestezijo in njenim vodenjem.

Razpravljanje

Epidermolysis bullosa je skupina dednih dermatoloških bolezni, ki jih označuje tvorba mehurjev kot posledica minimalne poškodbe kože in/ali sluznice.¹

Glede na mesto pojavljanja mehurjev histološko ločimo tri podtipе bolezni: epidermolysis bullosa simplex (EBS), junkcijska oblika epidermolysis bullosa (JEB) in distrofična oblika epidermolysis bullosa (DEB).¹ Nekateri avtorji prištevajo k omenjeni deli-



Slika 3: Pritrditev centralnega venskega katetra pri bolnici z EB.

tvi še Kindlerjev sindrom kot posebno obliko bolezni – mešana oblika epidermolysis bullosa.² Podrobnosti posameznih podtipov in njihova dodatna razdelitev so prikazane v Tabeli 1.

Pri bolnikih so večkrat potrebni operativni posegi, specifični zaradi njihove bolezni, ki so prikazani v Tabeli 2. Večina teh posegov poteka v splošni ali področni anesteziji ali z uporabo pomirjevala in analgetika, kar zahteva prisotnost anesteziologa in anestezijske ekipe.

V primeru, ki ga predstavlja v tem članku, je imela bolnica distrofično obliko EB.

Distrofična oblika EB (DEB) je oblika bolezni, ki najpogosteje zahteva kirurško oskrbo.⁴ Značilnost te oblike je, da se mehurji celijo z atrofičnimi brazgotinami. Posledično se razvijejo kontrakture. Brazgotinjenje je redko pri enkratni poškodbi tkiva. Praviloma se pojavi na mestih, ki so izpostavljena večkratnim ponavljajočim se poškodbam (hrbtišče rok, stopal, komolci in kolena).^{3,4,6} Brazgotine na koži povzročajo kontrakturo sklepov, zlitje prstov (pseudosindaktilija), zatrdelost interfalangealnih sklepov in resorpcijo metatarzalnih in metakarpalnih kosti.^{4,9} Mehurjem, ki se pojavijo pod nohti, pogosto sledi odlučenje nohtne plošče, distrofija nohtov in njihova dokončna izguba.

Prizadetost ustne sluznice se pojavi pri tretjini bolnikov z DEB.⁷ Posledica je omejeno odpiranje ust in fiksacija jezika.^{3,4,8} Ker

tvorbo mehurjev spremlja bolečina, bolniki težko uživajo in požirajo hrano. Dodatno ta občutek poslabšajo mehurji in razjede v žrelu.^{4,8} Pri bolnikih, prizadetih zaradi DEB, je pogost karies (ponavljajoča se vnetja v ustni votlini; slabša ustna higiena zaradi bolečine pri umivanju zob; vnos tekoče hrane, ki je pogosto bogata s sladkorjem).^{3,4,6}

Lahko sta zoženi tudi obe nosnici, možna je fiksacija poklopca.³ Zoženje je možno tudi v grlu.⁸

Mehurji se tvorijo tudi na očesni veznici (ločitev epitela roženice od Bowmanove kapsule). Posledica so razjede, ki vodijo v brazgotinjenje veznice in roženice in razvoja simblefaron.

Brazgotinjenje v področju požiralnika vodi v nastanek zožitve. Pogosto je zatekanje želodčne vsebine v požiralnik, možno je vdihnjenje v dihala.^{4,6} Pogost zaplet DEB je kronično zaprtje, razširjeno debelo črevo in in analne fisure; zaradi prizadetosti črevesja je zmanjšana apsorpcija hranil (znižana apsorpcija beljakovin, izguba krvi iz prebavne cevi).^{3,4,8} Zaradi zmanjšane vnosa hranil in izgube krvi ter plazme preko razgaljenega epitela kože in sluznic se pojavljajo pomanjkanje mikroelementov (železo, cink, selen) ter hipovitaminoze (A, B6). Anemija pri bolnikih z DEB nastopi zaradi pomanjkanja železa in je kombinirana z anemijo pri kroničnih boleznih.⁴

Ponavljajočim se okužbam kože (največkrat s streptokoki) lahko sledi postinfekcijski glomerulonefritis.^{4,6}

Zaradi pomanjkanja selena in/ali karnitina lahko pri teh bolnikih najdemo dilatativno kardiomiopatijo; opisani so primeri prolapsa mitralne zaklopke.^{2,4,9}

Pri bolnikih z DEB se kasneje v poteku bolezni razvije ploščatocelični rak (PCR). Predilekcijska mesta so kostne izbokline na udih, kjer prihaja do ponavljajočih se poškodb. Največja incidenca pojavljanja PCR je med 30. in 40. letom in je glavni vzrok smrti pri bolnikih, ki uspejo preživeti otroštvo.

Zdravljenje bolezni je – kot pri ostalih tipih EB – simptomatsko in vključuje nego mehurjev, zdravljenje in preprečevanje zapletov bolezni (fizioterapija, kirurška korekcija malformacij, nadomeščanje vitaminov

in mineralov, ustrezna zobna higiena) ter analgetično zdravljenje.⁴ Zdravljenje s fenitoinom (inhibitor kolagenaze) je kratkotrajno uspešno, medtem ko kortikosteroidi niso učinkoviti.⁹

Ob sprejemu smo bolnici pomagali pri predstavljanju. Poškodba kože nastane pri

uporabi strižnih sil, zato strokovna literatura svetuje, da se bolnik na operacijsko mizo prestavi sam ter odsvetuje klasično predstavljanje bolnika.^{2,4} Operacijska miza mora biti ustrezno obložena, da preprečuje nadaljnjo poškodbo kože.^{4,10} Mesta, izpostavljena večjemu pritisku, smo dodatno oblo-

Tabela 1: Podtipi epidermolysis bullosa, nadaljnja razdelitev in klinična slika.¹⁻³

Oblika	Lokalizacija mehurjev	Pogostost	Podtip	Okvarjen protein	Klinična slika
EB simplex	intraepidermalno	2.5/100 000	EBS Weber–Cockayne	keratin 5 in 14	- tvorba mehurjev na koži rok in nog
			EBS Koebner	keratin 5 in 14	- generalizirana oblika - zgodnji začetek - variabilen potek
			EBS Dowling Meara	keratin 5 in 14	- občasno samo palmoplantarna hiperhidroza in hiperkeratoza
			EBS s pridruženo mišično distrofijo	plektin	- recesiven tip dedovanja - generalizirana oblika - mišična distrofija se pojavi kasneje v življenju
Junkcijska oblika EB	znotraj lamine lucide	0.06/100 000	EBJ Herlitz	laminin 5	- tvorba mehurjev ob rojstvu (koža, sluznice) - erozije, tvorba granulacij (konice prstov, perioralno) - izguba proteinov in tekočin preko poškodovane kože - usodna v zgodnjem otroštvu
			EBJ non–Herlitz	$\alpha\beta 4$ integrin	- lokalizirana (pozen začetek bolezni, mehurji predvsem na akrah, distrofija nohtov, okvara sklenine) in generalizirana oblika (prizadetost sluznic in kože, atrofija kože, distrofija nohtov, okvara sklenine, alopecija)
			EBJ s pridruženo atrezijo pilorusa	kolagen VII, $\alpha\beta 4$ integrin, laminin 5	- tvorba mehurjev na koži in sluznicah - pilorostenozna (kirurška korekcija) - različne oblike (blage, hude)
Distrofična oblika EB	pod lamino lucido	0.27/100 000	EBD Hallopeau–Siemens	kolagen VII	- generalizirana oblika - prizadete sluznice in koža - brazgotinjenje kože (kontrakture, psevdosindaktilija, izguba nohtov) - brazgotinjenje sluznic (disfagija, stenoza požiralnika, obstipacija) - multifaktorska anemija, hipoproteinemija; posledično motena rast pri otrocih - povišana incidenca spinocelularnega karcinoma kože
			EBD non–Hallopeau–Siemens	kolagen VII	- generalizirana oblika - izboljšanje s starostjo
			dominantna oblika EBD	kolagen VII	- blaga oblika - lokalizirane spremembe akralno, izguba nohtov

Okrajšave: EB – epidermolysis bullosa, EBS – epidermolysis bullosa simplex, EBJ – junkcijska oblika epidermolysis bullosa, EBD – distrofična oblika epidermolysis bullosa

žili. Ravno tako mora biti okolje ogreto; pri bolnikih z EB je izguba toplote večja kot pri ostalih zaradi kožnih sprememb in zaradi znižane mišične mase.² Pri bolnici smo uporabili grelno blazino in ogrevali tekočine, ki smo jih dajali med potekom operacije.

Neposredno po prestavljanju bolnice smo opravili kratek preanesteziološki pregled bolnice s posebnim poudarkom na oceni dihalne poti. Pri bolnikih z DEB je zaradi brazgotinjenja tako kože kot sluznic večja verjetnost težke intubacije.⁴ Pri omenjenem primeru je šlo za manjša usta (mikrostomija), vidno pa je bilo kariozno zobovje. Ob odprtju ust je bilo vidno samo trdo nebo in zgornji del uvule (Mallampati III). Ustna sluznica je bila brez mehurjev in razjed. Gibljivost vratne hrbtenice je bila normalna. Kljub navedenim podatkom sva se pripravili na težko intubacijo v skladu s standardnim protokolom in smernicami (vključno s fiberoptičnim bronhoskopom). Literatura poudarja pomembnost preanesteziološkega pregleda pri teh bolnikih s posebnim poudarkom na oceni dihalne poti.^{4,6,11} Razen težav s področja same dihalne poti (odpiranje ust, mehurji v ustni votlini, ankiloglosija, zožitev glotisa kot posledica predhodnih operativnih posegov) se lahko v sklopu EB pojavi tudi prizadetost kože vratu s kontrakturami v tem predelu.^{2-4,8}

Ker je bil poseg nujen, podrobnega anesteziološkega pregleda nismo mogli izvesti. Za elektivne posege literatura priporoča

pregled bolnika najmanj teden dni pred operativnim posegom. Bolnik naj bi imel opravljen ultrazvok srca zaradi izključitve dilatativne kardiomiopatije najdlje leto dni pred načrtovanim posegom; v primeru patoloških ultrazvočnih izvidov pa neposredno pred operacijo.²

Nadzor življenjskih funkcij pri bolnici je vključeval opazovanje EKG zapisa, merjenje krvnega tlaka ter merjenje nasičenosti periferne krvi s kisikom s pomočjo pulznega oksimetra. Literatura pri teh bolnikih priporoča nadzor življenjskih funkcij, ki naj bo minimalen, vendar še odgovarjajoč posegu in lastnostim bolnika.^{3,6} Pulzni oksimeter smo pritrdili na ušesno mečico zaradi deformacije prstov rok in nog. Druga možna mesta za pritrditev pulznega oksimetra so nos ali ustnice. Uporaba pulznih oksimetrov, ki se nalepijo na kožo, je pri teh bolnikih kontraindicirana.² Manšeto za neinvazivno merjenje smo podložili s tanko plastjo vate, kar priporoča tudi literatura.^{3,4,6,9} Ker smo v nadaljnjem poteku anestezije uporabljali invazivno merjenje krvnega tlaka, manšete kasneje nismo več napihovali. Zaradi nujnih razmer smo morali uporabiti EKG zapis; odločili smo se za namestitev elektrod na kožo. Elektrode smo nežno pritisnili neposredno na kožo bolnice. Kljub temu smo po odstranitvi le-teh opazili dva novo nastala mehurja na mestu, kjer sta bili pritrdjeni dve elektrodi. Literatura priporoča zaščito kože s parafinsko gazo ali s posebnimi pripravki (Mepilex)

Tabela 2: Pogosti operacijski posegi pri odraslih in otrocih z epidermolysis bullosa 4, 5.

Pogosti operacijski posegi pri odraslih in otrocih z EB	
Plastična in rekonstruktivna kirurgija	previjanje in menjava povojev korekcija psevdosindaktilije ekscizija ploščatoceličnega raka režnji
Torakalna kirurgija	ezofagoskopija dilatacija požiralnika fundoplikacija (Nissen) vstavljanje PEG
Somatologija in maksilofacialna kirurgija	ekstrakcija zob in popravljanje zob s kariesom
Okulistika	posegi zaradi brazgotin na roženici
Drugo	vstavljanje portov biopsija kože

Okrajšave EB – epidermolysis bullosa, PEG – perkutana gastrostoma

pred lepljenjem elektrod, uporabo igelnih elektrod, odstranitev lepljivega dela elektrode in pritrditev na prsni koš pod povoje, zaščito kože z defibrilatoskimi želatinastimi podlogami in pritrditev elektrod na njih.^{2,4,6}

V času operativnega posega teh pripomočkov nisva imeli na voljo.

Ker bolnica ni bila tešča, sva se odločili za nujno intubacijo. Bolnico smo preoksigenerali tako, da se med uporabo obrazne maske le-ta ni dotikala njenega obraza. Ob indukciji smo uporabili fentanil, propofol in leptosukcin. Ob intubaciji smo uporabili Sellickov manever, vendar je bil le-ta sestavljen samo iz pritiska navzdol.

Pritisk na krikoidni hrustanec uporabimo kot pomoč pri laringoskopiji ali kot preprečevanje zatekanja želodčne vsebine; pogoj je minimalna uporaba sile brez dodatnega premikanja levo in desno.⁶ Žlico laringoskopa in tubus smo dobro navlažili. Ob laringoskopiji ni bilo vidnih nikakršnih mehurjev ali razjed vzdolž dihalne poti. Bolnico smo intubirali v prvem poskusu s tubusom številka 7 z mešičkom, ki smo ga počasi napihnili.

Kot anestetik za indukcijo sva izbrali propofol. Literatura opisuje več načinov indukcije anestezije pri bolnikih z EB. Ko anestetik lahko uporabimo tiopental, ketamin (posebej v primerih, ko je zaželeno spontano dihanje).⁴ Predhodna poročila so odsvetovala indukcijo s tiopentalom zaradi možne povezave porfirije z EB, vendar so to danes ovrgli in je ta učinkovina anestetik izbire pri uvodu v anestezijo.⁶ V splošnem se je potrebno izogniti snovem, ki povzročajo agitacijo, premikanje bolnika in tvorbo novih mehurjev.² V najinem primeru je bila edina možnost intravenska indukcija. V primerih elektivnih posegov je možna indukcija z inhalacijskim anestetikom (sevofluran), posebej pri bolnikih s težkim intravenskim pristopom ali pri otrocih. Če je potrebno predihavanje bolnika in/ali inhalacijska indukcija, priporočajo prekritje roba obrazne maske s parafinsko gazo, ravno tako je potrebno s parafinsko gazo prekriti dele kože, kjer se roke anesteziologa dotikajo bolnika (angulus mandibule).⁴ Nekateri avtorji priporočajo dobro lubrikacijo maske in rokavic anesteziologa in alternativno več plasti

vazelinske gaze med masko in med kožo oziroma med rokavicami anesteziologa in kožo bolnika.^{2,6,9,11} Opisan je tudi primer uporabe posebnih oblog z mehкими silikoni, ki se drugače uporabljajo v negi ran in jih je možno prilepiti na obrazno masko.¹² Manipulacije za vzdrževanje odprte dihalne poti naj bodo nežne, dvig brade minimalen. Vzdrževanje odprte dihalne poti je navadno enostavno, ker je jezik pogosto majhen in fiksiran in ne zapade na zadnjo steno žrela.⁶ Predihavanje z obrazno masko pri naši bolnici ni bilo potrebno.

Pri izbiri mišičnega relaksanta sva se odločili za leptosukcin, ker je bila pri bolnici indicirana urgentna intubacija. Mnenja o tem so deljena, predvsem pri bolnikih z drugimi oblikami EB, ki jih spremlja mišična distrofija, ter pri bolnikih, pri katerih že obstaja patologija srčne mišice in bi lahko zaradi potencialne hiperkaliemije prišlo do aritmij. Vseeno so opisani primeri, da je leptosukcin varen mišični relaksant izbire.⁴ V našem primeru nismo beležili zapletov, povezanih z uporabo tega zdravila. Uporaba nedepolarizirajočih relaksantov pri bolnikih z EB je nepredvidljiva. Podaljšano delovanje relaksantov tega tipa avtorji pripisujejo zmanjšani mišični masi bolnikov in spremembam v porazdelitvenem volumnu (hipoalbuminemija).⁴ Bolnico smo zaradi posega dodatno relaksirali z rokuronijem, ob koncu pa smo učinke mišične blokade izničili. Ob tem posebnosti nismo opažali.

Izbrani tubus je bil pol številke manjši, kot bi ga izbrali navadno, kar priporoča tudi literatura. Smisel predihavanja bolnikov z EB z številko manjšim tubusom je zmanjšanje tveganja za nastanek novih mehurjev v področju dihalne poti. Mešiček moramo ob tem napihniti počasi.^{2,4} Pri težki intubaciji lahko pri bolniku pazljivo vstavimo laringealno masko (ob tem uporabimo manjšo velikost le-te in jo dobro lubriciramo; masko odstanimo v globoki anesteziji; poleg pomoči pri težki intubaciji je metoda primerna predvsem pri kratkotrajnih elektivnih posegih);^{2,6,11} možna sta tudi nazalna in fiberoptična intubacija, ki naj bi bila manj travmatična kot uporaba klasične laringoskopije.^{2,8,9,11}

Odsvetuje se uporaba nosno-žrelnih tubusov.^{2,11} Pri vseh teh postopkih je posebej pomembno, da je stik s sluznico in z instrumenti, ki jih uporablja anesteziolog, čim manjši.^{2,8}

Po končani indukciji smo tubus pritrdili s povojem, pod katerega smo položili zložence, da bi s tem preprečili trenje in dodatno poškodbo kože. Ustnice smo namazali z vitaminskim mazilom. Oči smo zaščitili z vitaminskim mazilom in jih prekrili z zloženci, ki jih nismo prilepili. Nekateri avtorji uporabo mazila za zaščito oči odsvetujejo, da si bolniki ne bi meli oči po posegu, predvsem otroci, medtem ko drugi svetujejo kapljice in/ali zaščitna mazila.^{2,4,6}

Zaradi vrste posega in opazovanja krvnega tlaka ter jemanja vzorcev krvi med operacijo in po njej, sva se pri bolnici odločili za vstavev arterijske linije v levo radialno arterijo. Namesto klasične arterijske kanile sva zaradi anatomije žilja bolnici pod sterilnimi pogoji vstavili periferni intravenski kateter (BD Venflon™ G20). Kožo smo polili z razkužilom in očistili brez drgnjenja. Kateter smo pritrdili s povoji, pod katerega smo položili zložence in ga posebej označili (Slika 1). Brazgotine, ki se pojavijo v področju poteka arterij, lahko povzročijo težave pri vstavljanju katetra.⁶ Zaradi slabega intravenskega pristopa in potrebe po dovažanju tekočin sva se pri bolnici odločili za vstavev centralnega venskega katetra. Pod nadzorom ultrazvoka smo pod aseptičnimi pogoji vstavili trisvetlinski kateter v desno notranjo jugularno veno. Ravno tako smo v tem primeru kožo polili z razkužilom in jo očistili brez drgnjenja. Kateter smo prišli in ga pokrili z zloženci (Slika 2 in 3). Vstavljanje intravenske poti pri bolnikih z EB je oteženo zaradi kontraktur v sklepih, deformacij rok, vnetja in mehurjev po koži. Sodobna priporočila svetujejo uporabo ultrazvoka tudi pri perifernem žilnem pristopu (omejeno število poskusov, krajši čas do intravenskega pristopa, manj zapletov). Priporočljivo je uporabiti zunanjo jugularno veno kot periferni intravenski pristop.^{2,3,11} Pri bolniku z EB je potrebno vse intravaskularne katetre prišiti, ne pa jih lepiti.^{3,9}

Med celotnim potekom operacije sva vzdrževali inhalacijsko anestezijo. Novejša

literatura za vzdrževanje splošne anestezije pri EB svetuje inhalacijsko ali popolno intravensko anestezijo. Splošna anestezija je pri bolnikih z EB povezana z nizko incidenco zapletov.⁶

Pred operativnim posegom smo poskrbeli za ustrezno empirično antibiotično profilakso (cefazolin). Bolnici smo dali deksametazon, ki je odigral v tem primeru dve vlogi – kot antiemetik in kot preprečevalec pointubacijskega edema ter pojava mehurjev, ki se lahko pojavijo po manipulaciji dihalnih poti pri bolnikih z EB.^{2,4} Nekateri avtorji priporočajo tudi dajanje kortikosteroidov po posegu, predvsem pri bolnikih, pri katerih je bila narejena razširitev požiralnika zaradi zožitve.² Dodali smo pantoprazol zaradi večje incidence gastroezofagealnega refluksa pri teh bolnikih. Uporaba teh učinkovin je na mestu pri bolnikih z EB, ki imajo v anamnestičnih podatkih gastroezofagealni refluks, regurgitacijo ali potrjeno zožitev požiralnika. Pri bolnikih, ki imajo zožitev požiralnika, se izločki nabirajo pred zožitvijo; s tem je možnost vdihanja želodčne vsebine pri njih večja. Uporabimo lahko tudi antacidno zdravljenje.^{2,6} Antisialagogov (glikopirrolata in/ali atropina) zaradi hemodinamskih posebnosti bolnice (tahikardija pred posegom) nismo dali. Nekateri avtorji priporočajo rutinsko uporabo teh učinkovin pred posegom zaradi povečanega slinjenja.⁶ Ravno tako se zaradi koagulopatije pri bolnici nismo odločili za dajanje heparina, ki je na mestu pri posegih na žilju.

Po končanem posegu smo pri bolnici izničili učinke mišičnih relaksantov z njihovimi antagonisti. Pri bolnici smo nežno poaspirirali samo ustno votlino in ji odstranili tubus. Kot svetuje literatura, nismo uporabili aspiratorja s trdno (Yankauer) cevko, izognili smo se neposrednemu dotikanju ustne sluznice.^{2,4}

Analgezija pri bolnikih z EB zahteva multimodalni pristop.² Dobra analgezija je nujna predvsem pri otrocih, ker so lahko pri prebujanju nemirni, odstranjujejo povoje in prispevajo k nastanku novih mehurjev.^{4,8} Že med posegom smo bolnici nastavili analgetično mešanico, sestavljeno iz tramadola in metamizola. Neposredno po posegu, ko je bolnica že spontano dihala in komunicirala

z okolico, smo ji dali še piritramid v bolusnem odmerku. Enako analgezijo sva predvideli tudi na oddelku.

Pri bolnikih z EB naletimo na več težav pri urejanju analgezije po operaciji. Neposredno po posegu lahko dajemo zdravila proti bolečinam intravensko, kasneje je prehod na peroralno uživanje zdravil otežen (disfagija) ali pri otrocih uporaba svečk (perianalna poškodba, pojav mehurjev).⁴ Če je bolnik že prej prejemal opiate, je potrebno odmerke le-teh titrirati.² Intramuskularno dajanje analgetikov je pri EB strogo prepovedano.⁶ Priporočljive so področne metode analgezije, predvsem pri odraslih bolnikih, ki sodelujejo (aksilarni blok, subarahnoidna/epiduralna anestezija in/ali analgezija, penilni blok).^{2,4,6,9} Opisani so primeri uporabe enojnega odmerka ali dajanja anestetikov/analgetikov, po katetrih in lokalne infiltracije v rano.¹³ Ob tem se je potrebno izogniti lokalni infiltraciji kože zaradi možnega nastanka novih mehurjev. Zaradi koagulopatije in nujnosti posega se pri bolnici nismo odločili za področne metode anestezije/analgezije.

Neposredno po ekstubaciji smo bolnici dodajali kisik preko maske, vendar se s pripomočki nismo dotikali njenega obraza. Uporaba kisika v pooperativnem obdobju je možna, vendar se priporoča vdihavanje kisika iz atmosfere, bogate s kisikom, ne pa preko mask in/ali nosnih katetrov.¹⁴

Dan po posegu je bila bolnica popolnoma brez težav in brez bolečin. Pregled ustne votline ni pokazal na novo nastalih mehurjev ali razjed, ravno tako jih nismo opazili na področju obraza in oči. Na mestu, kjer sta bili pritrjeni dve elektrodi za EKG zapis, sta se pojavila dva manjša mehurja. Zapleti, povezani z anestezijo, so pri tej skupini bolnikov redki. Navadno se poleg drugih poznanih zapletov splošne in področne anestezije pojavijo novi mehurji na obrazu (uporaba maske, uporaba lepilnih trakov za pritrditev tubusa, lepljenje oči), očeh (nezaščitene oči), v ustni votlini (uporaba laringealne maske), pri premikanju otroka in zapleti, povezani s težko intubacijo (poškodba zob, večkratni poskusi intubacije).^{5,6,15}

Zaključek

Bolniki z EB predstavljajo izziv za anesteziologa, predvsem v nujnih primerih. Bitveno pri oskrbi takšnega bolnika je preprečevanje zapletov, ki se pojavijo zaradi tvorbe mehurjev (koža, sluznice in oči). Pri elektivnih posegih svetujemo multidisciplinarni pristop (anesteziolog, kirurg, dermatolog, pediater).

Literatura

1. Schumann H, Beljan G, Tudreman-Bruckner L. Epidermolysis bullosa: eine interdisziplinäre Herausforderung – Neues über Genetik, Pathophysiologie und Management. *Dtsch Artz* 2001; 98(23): 1559–63.
2. Goldschneider K, Lucky AW, Mellerio JE, Pallison F, Miranda MCV, Azizkhan RG. Perioperative care of patients with epidermolysis bullosa: proceedings of the 5th international symposium on epidermolysis bullosa, Santiago Chile, December 4–6, 2008. *Paediatr Anaesth* 2010; 20: 797–804.
3. Gottschalk A, Venherm S, Vowinkel T, Tübergen D, Frosch M, Hahnenkamp. Anesthesia for balloon dilatation of esophageal strictures in children with epidermolysis bullosa dystrophica: from intubation to sedation. *Curr Opin Anaesth* 2010; 23: 518–22.
4. Herod J, Denyer J, Goldman A, Howard R. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Paediatr Anaesth* 2002; 12: 388–97.
5. Ilić MK, Kern J, Babić I, Šimić D, Kljenjak A, Kogler MV. Application of the procedural consolidation concept to surgical treatment of children with epidermolysis bullosa: a retrospective analysis. *Croat Med J* 2011; 52: 520–6.
6. Ames WA, Mayou BJ, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth* 1999; 82 (5): 746–51.
7. Boughton R, Crawford M, Vonwiller J. Epidermolysis bullosa: a review of 15 years' experience, including experience with combined general and regional anaesthetic techniques. *Anaesth Intensive Care* 1988; 16: 260–4.
8. Crowley KL, Shevchenko YO. Anesthetic management of a difficult airway in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. *ANAA J* 2004; 72: 261–3.
9. Dierdorf SF, Walton JS. Anesthesia for Patients with Rare and coexisting Disease. In: Barash PG, Cullen BF, Stoelting RK. *Clinical Anaesthesia*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. p. 526–27.
10. Steinmann D, Bergmann J, Kaltofen H. Anaesthesia recommendations for patients suffering from Epidermolysis bullosa. *Orphananaesthesia dec* 2011. Dosegljivo na: www.orphananaesthesia.eu
11. Knab J, Schumann H, Kaltofen H, Steinmann. Epidermolysis bullosa – Anästhesieführung bei Kindern. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 2010; 45 (10): 618–24.
12. Meola S. Epidermolysis bullosa: a new technique for mask ventilation. *Paediatr Anaesth* 2008; 18: 1109–10.
13. Meola S, Olivieri M, Mirabile C, Mastrandrea P. Anesthetic management for right upper extremity amputation due to recidivous cutaneous carcinoma and acute postoperative pain control in patients affected by epidermolysis bullosa. *Minerva Anestestesiol* 2010; 76: 144–7.
14. Chaves A, Carvalho S, Botelho M. Epidermolysis Bullosa Dystrophica and Anesthesia. *Internet journal of anesth dec* 2009. Dosegljivo na: www.ispub.com
15. Toda Y, Yokoyama M, Morimatsu H, Nakatsuka H, Takeuchi M, Katayama H, Morita K. General anaesthesia in a patient with dystrophic epidermolysis bullosa. *J Anesth* 2006; 20: 138–40.