

مری و مشکلات تغذیه‌ای منجر می‌شود. به نظر می‌رسد این مسأله خطر رگورژیتاسیون^۴ را زیاد می‌کند.

در این بیماران ترومای صورت و اسکار متعاقب آن منجر به کوچکی منفذ دهان،^۵ باریکی منافذ بینی و عدم بسته شدن کافی پلک‌ها می‌شود، بنابراین محافظت از چشم‌ها در حین بیهوشی لازم است. وضعیت دندانی بیماران اغلب به دلیل پوسیدگی‌های متعدد نامناسب است؛ لذا آسیب‌های دندانی موقع لارنگوسکوپی باید در مد نظر باشد.

اداره بیهوشی به‌طور کلی بر اساس اصل بدون تماس^۶ است.

اغلب استفاده از حداقل پایش توصیه شده توسط انجمن بیهوشی آمریکا^۷ همیشه در این بیماران امکان‌پذیر نیست.

پایش الکتروکاردیوگرافی مشکل است زیرا پدهای^۸ چسبیده هنگام چسباندن و یا جدا کردن سبب تروما می‌شوند. بهتر است زیر کاف فشارسنج با پنبه پوشانده شود.

دستیابی وریدی اغلب مشکل بوده و از القاء با گازهای استنشاقی به‌طور شایع استفاده می‌شود. حفظ راه هوایی از مشکلات دیگر در این بیماران است.

گزارش مورد

دختر بیچه پنج ساله‌ای با علائم تنگی مری برای جراحی مری از طریق تورا کوتومی به بیمارستان فوق تخصصی

1. Epidermolysis bullosa
2. Squamous epithelium
3. Scar
4. Regurgitation
5. microstoma
6. no touch
7. American Society of Anesthesiologists
8. pad



انجمن آنستزیولوژی و مراقبت‌های ویژه ایران

گزارش مورد اداره بیهوشی در اپیدر مولیز بولوزا

دکتر محمد غروی

استادیار گروه بیهوشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

دکتر مهران هیرادفر

استادیار گروه جراحی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

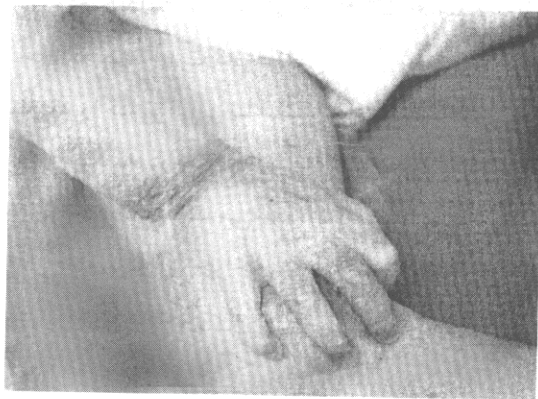
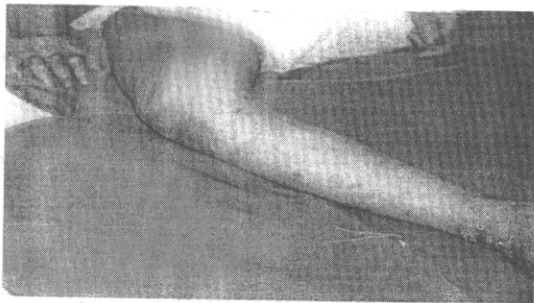
دکتر علیرضا سبزواری

دستیار سال سوم گروه بیهوشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

مقدمه

اپیدر مولیز بولوزا^۱ یک بیماری نادر ژنتیکی است که بر اثر اختلال در اپی تلیوم سنگفرشی^۲ ایجاد می‌شود. بیماران اغلب به دلیل وجود طاول‌های متعدد پوستی و مخاطی دچار اسکار^۳ و عوارض ناشی از آن می‌شوند و به جراحی‌های مکرر برای تصحیح دگرشکلی (دفورمه شدن) و اختلالات ایجاد شده نیاز پیدا می‌کنند.

این بیماران از طاولی شدن غشاءهای مخاطی نیز رنج می‌برند. این مشکل به‌ویژه در مری روی داده و به تنگی



یافت. در حین جراحی ناگهان فشار راه هوایی بیمار افت کرد و پس از بررسی مشخص شد که به دلیل لغزنده بودن لوله و به خوبی فیکس نشدن، لوله تراشه بر اثر تغییر وضعیت و جابجائی خارج شده است، که بلافاصله لوله گذاری مجدد انجام شد و با بند ناف فیکس شد. درصد اشباع اکسیژن شریانی بدون هیچ تغییری در طول

1. bulus

دکتر شیخ ارجاع شده بود (شکل ۱). بیمار مبتلا به اپیدرمولیز بولوزا بود که از دوران نوزادی تشخیص داده شده بود و بیمار با ترومای خفیف دچار طاول‌های هموراژیک می‌شد. بیمار سابقه مصرف داروی خاصی را هنگام مراجعه نداشت و تنها در صورتی که طاول‌ها پاره می‌شدند، اقدامات حمایتی برای وی انجام می‌گرفت. هنگام مراجعه علائم حیاتی بیمار پایدار بود.

در معاینه بالینی در سراسر بدن بیمار طاول‌های متعدد به همراه مناطق اسکار طاول‌های قبلی مشهود بود. در بلع باریم تنگی مری در حد فاصل ثلث میانی و فوقانی مری توراسیک وجود داشت. در آزمایش‌های بیمار مختصری آنمی (۱۰/۵ میلی‌گرم / دسی‌لیتر = Hb، % هماتوکریت = ۳۳٪) داشت و گلبول‌های سفید خون وی ۱۶۰۰۰ بود. آزمایش‌های دیگر در حد طبیعی بودند.

قبل از جراحی با متخصص پوست مشورت شد. بیمار به آرامی و بدون ایجاد تروما به تخت اتاق عمل انتقال یافت. کاف فشارسنج با تعبیه پنبه در زیر کاف بسته شد و فشار خون بیمار هر ۵ تا ۱۰ دقیقه یک‌بار به‌طور دستی اندازه‌گیری می‌شد. پدهای الکتروکاردیوگرافی با بردن چسب اطراف آنها در زیر بیمار قرار گرفت. در طی جراحی پالس اکسی‌متری و کاپنوگرافی انجام شد. قبل از القاء از ۲۰ میلی‌لیتر / کیلوگرم مایع نرمال سالین به‌طور بولوس^۱ برای بیمار تجویز شد. القاء بیهوشی با پروپوفول، فنتانیل و آتراکوریوم به آرامی انجام شد و لوله گذاری توسط لارنگوسکوپ و با استفاده از لوله تراشه بدون کاف به آرامی انجام گرفت و توسط باند ثابت شد. قبلاً تیغه لارنگوسکوپ و لوله داخل تراشه به خوبی لغزنده شده بودند.

بیهوشی با انفوزیون رمی فنتانیل ۰/۱ میکروگرم / کیلوگرم / دقیقه و مخلوط اکسیژن و نایتروس اکساید به میزان ۴۰٪ و ۶۰٪ به ترتیب به اضافه ۰/۵٪ هالتان ادامه

جراح را مشکل می‌کرد و این مسأله باعث افزایش مدت بیهوشی گردید (مدت عمل سه ساعت و نیم)، ولی بعد از عمل جراحی از نظر بیهوشی و مخصوصاً مشکلات تنفسی، اعم از مشکلات انسدادی راه هوایی و یا پنوموتوراکس، و سایر عوارض مشکلی نداشتیم. احتیاطات لازم براساس بیهوشی بدون تماس و لغزنده سازی صورت گرفت که لغزنده‌سازی لوله تراشه موجب خارج شدن غیر عمدی لوله تراشه بیمار گردید، که البته چون با نظارت مداوم و هشدار فشار راه هوایی متوجه این عارضه شدیم هیپوکسی و یا هیپرکریا ایجاد نشد. اگرچه در مقالات بررسی شده این مسأله عنوان نشده بود ولی ما بدون ارائه جایگزینی جهت لغزنده‌سازی، نظارت دقیق را جهت جلوگیری از چنین عارضه‌ای مورد تأکید قرار می‌دهیم. نگاه‌داری بیهوشی با رمی فنتانیل و سایر داروهای مصرفی برای بیمار عارضه دیگری به همراه نداشت. مخصوصاً مصرف مورفین به عنوان آنالژژیک بعد از عمل علی‌رغم نگرانی‌های قبلی در بعضی از مقالات مبنی بر ایجاد واکنش‌های حساسیت و هیپوتانسیون به دلیل آزادسازی هیستامین، با عوارض مورد اشاره همراه نبود. انجام بلوک بین دنده‌ای به آرام بودن بیمار و رفع نگرانی نسبت به ترومای ناشی از درد و بی‌قراری کمک کرد و ما انجام آن را توصیه می‌کنیم.

جراحی ۹۹-۹۸٪ بود. در طی جراحی تغییرات همودینامیک قابل توجهی وجود نداشت. جراحی ۳ ساعت طول کشید. در انتهای عمل جراحی هالتان قطع گردید و بر میزان رمی فنتانیل تا ۰/۵ میکروگرم/کیلوگرم افزوده شد. در انتهای عمل علاوه بر تجویز فنتانیل بلوک بین دنده‌ای با مارکائین صورت گرفت.

لوله تراشه بیمار در حالت بیدار خارج گردید و وی ریکاوری آرام و بدون دردی داشت.

بعد از عمل جراحی شب اول و تا سه روز بعد از عمل درد بیمار با تجویز ۰/۰۵ میلی‌گرم/کیلوگرم چهار بار در روز مورفین وریدی تسکین می‌یافت. بیمار با حال عمومی خوب از بیمارستان ترخیص گردید.

بحث و نتیجه‌گیری

اگرچه تاکنون موارد متعددی از جراحی و بیهوشی در این بیماران وجود داشته است ولی مورد مطرح شده ما از این نظر حائز اهمیت است که جراحی انجام شده برای بررسی بیمار تورا کوتومی و با دستکاری بافت‌های حیاتی مדיاستن بود که در بین موارد گزارش شده سنگین‌ترین عمل جراحی محسوب می‌شود.

اگرچه مشکلات جراحی در حین عمل قابل توجه بود و مری بیمار با دستکاری به راحتی تخریب می‌شد و کار

References

1. Iohom, G., Lyons, B. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review of 20 years experience. Eur J Anaesthesiol. 2002 Sep; 19 (9): 689-90
2. Diwan, R., Vas, L., Shah, T., et al. Continuous axillary block for upper limb surgery in a patient with epidermolysis bullosa simplex. Paediatr Anaesth. 2001; 11 (5): 603-6
3. Chevaleraud, E., Ragot, J.M., Glicenstein, J. Anesthesia for hand surgery in patients with bullous epidermolysis. Ann Chir Main Memb Super (1995; 14: 296-303)
4. Anderson, S.H., Meenan, J., Williams, K.N., and et al. Efficacy and safety of endoscopic dilation of esophageal strictures in epidermolysis bullosa. Gastrointest Endosc. 2004 Jan; 59 (1): 28-32.
5. Inoue, R., Kobayashi, S., Morimoto, Y., et al. Successful use of propofol for anesthesia for plasty of eyelids in epidermolysis bullosa. Masui. 1997 Dec; 46 (12): 1590-3
6. Zerrin Ozkose; Hulya Celebi; et al. Anesthesia for correction of esophageal stricture in a patient with epidermolysis bullosa: a case report. Anesth 2000; 14: 211-213