

Distrofik Epidermolisis Bülloza Hastasında Suprathel Desteği ile El Tedavisi

Elif Sari¹, Tolga Eryılmaz², Gulsum Tetik², Hulda R Ozakpinar² & Esabil Eker³

1 Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Bölümü, Kırıkkale
2 Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Ankara
3 Dr. Nafiz Korez Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Ankara

Özet

Epidermolisis Bülloza, dermal mukosal büller, fleksiyon kontraktürleri ve psödosindaktillerden oluşan kalıtsal bir bozukluktur. Fleksiyon kontraktürleri ve psödosindakti cerrahi müdahale ile giderilebilmekte ancak genellikle deri grefti gerektirmektedir. Hastalıkları sebebiyle yetersiz yara iyileşmesi görülen bu tür hastalardan greft alınması zorlu olmaktadır. Deri grefti alınmasından kaynaklı olarak donör saha morbiditesinin önlenmesi amacıyla bazı alloplastik materyaller mevcuttur. Bu çalışmada, distrofik EB hastasının deri defeklerinin kapatılmasında kullanılan, yeni bir materyal olan Suprathel'e odaklanmaktayız.

Giriş

Epidermolisis Bülloza (EB), minör travma sonucu oluşan büllerle karakterize edilen bir grup kalıtsal hastalıktır. Büllerin boyutu değişkenlik göstermekle birlikte, kütenöz veya mukozal alanlarda oluşabilmektedir. Yara oluşumlarının derinliği, büllerin olduğu katman ve hastalığın şiddeti EB tipine göre değişebilmektedir (1).

Her ne kadar, 23 farklı tip belgelenmişse de, simpleks, junctional ve distrofik olmak üzere üç ana grup bulunmaktadır (2). Bu sınıflandırma büllerin klivaj düzlemine göre yapılmaktadır (1). EB simpleks 5 ve 14. keratinleri kodlayan genlerin mutasyonundan kaynaklanmaktadır. Junctional EB laminin veya tip 17 kolojenin mutasyonu, distrofik EB ise tip 7 kolojeni kodlayan genlerin mutasyonundan kaynaklanmaktadır. Tanılama, hastanın geçmişi öğrenerek ve fiziksel muayene(4) ile başlar. Taze büllerden alınan biyopsinin elektron mikroskopunda incelenmesi ve immünoflorasanlı antijenik haritalama da tanıya yardımcı olmaktadır(1).

Resesif distrofik EB hastalarında tipik olarak geniş skarlanma ve mutilasyon görülmektedir. Bu hastaların tedavisinde multi-disipliner takım programı uygulanmalıdır. Terapi, büllerin önlenmesi; protein, vitamin, mineral ve enerji gereksinimlerinin değerlendirilmesi; kronik yaraların tedavisi, skuamöz hücre karsinom gelişimini önlenmesini içerir (6).

EB'da el deformasyonları kritik bir problemdir. Epidermal soyulma, psödosindakti, tırnak problemleri, intra-falangiyel fleksiyon kontraktürleri ve metakarpofalangiyel (MCP) eklemler, ilk MCP ekleminde adüksiyon kontraktürü, tek parmaklı eldiven benzeri deformasyon, el kemiklerinde osteoporoz, IO ve MCP eklemlerinde subluksasyon, Proksimal interfangeal (PIP) eklemlerde ankiloz, distal radyusta ve dirsekte kistik deformasyonlar da görülebilmektedir. Kalıtsal EB'de görülen en önemli ekstrakütanöz komplikasyon ise psödosindaktil'dir.

Vaka Raporu

14 yaşında erkek, Distrofik EB hastası, tüm parmaklarda fleksiyon kontraktürleri, başparmakta adüksiyon kontraktürü,

- Distrofik EB büller ve kötü iyileşen yaralarla baş gösteren yıkıcı bir deri hastalığıdır.
- Bu hastalıkta donör sahalarda ciddi problem olabilmektedir.
- Suprathel donör sahalarda problemleri olan hastalarda kullanılabilir

psödosindaktil, tek parmaklı eldiven benzeri deformasyon ve her iki elde de görülen bül bulgularıyla hastanemize kabul edilmiştir (Şekil 1). Hastanın, cerrahi müdahale için hastaneye ilk yatışıdır. Tek parmaklı eldiven benzeri deformasyon aynı zamanda ayak parmaklarında da görülmektedir. Rehabilitasyon ünitesi tarafından yapılan değerlendirmede post-op egzersizler yapılmasına karar verilmiştir.

Hastada aynı zamanda, demir eksikliği, anemi ve protein eksikliği bulunmaktaydı. Hastaya bu durumdan ötürü derhal demir, çinko, selenyum ve kalsiyum desteğine başlanmıştır. İntraoral büller sebebiyle hasta katı gıdaları yiyemediğinden, kalori ve protein bakımından zengin akışkan ürünlerle beslenmesi sağlanmıştır.



Şekil 1 - Pre - op fotoğraf

Yara iyileşmesi ele alındığında, iyileşme prosesini etkileyen birkaç faktör belirlenmiştir. Birincil olarak, cilt

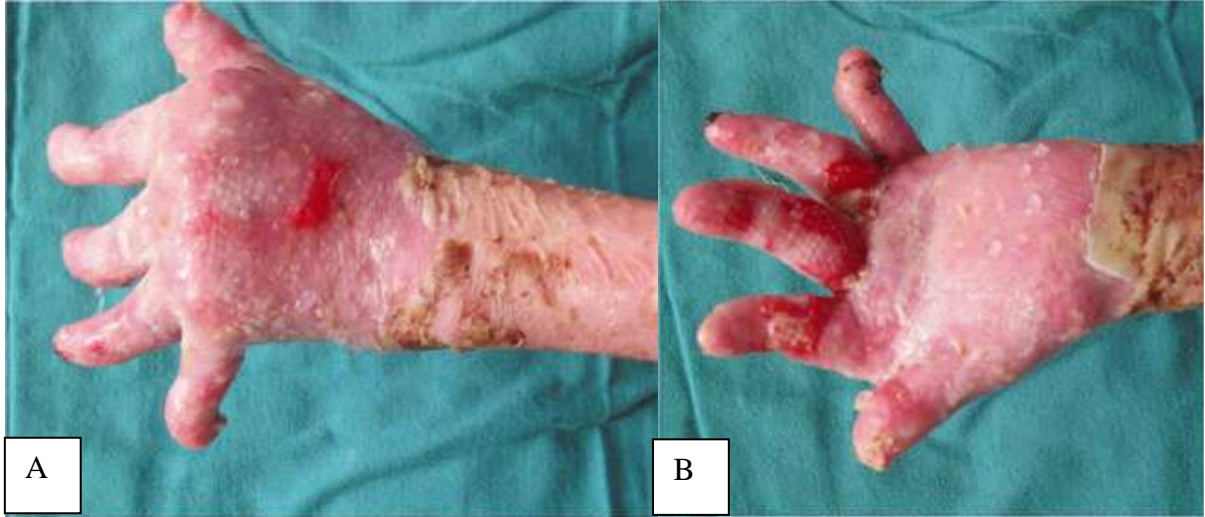
yaralanmalarını önlemek amacıyla, sürtünme veya travma oluşumları önlenmiştir. Ailesi bu durum hakkında bilgilendirilmiş ve hastanın beslenme durumu optimize edilmiştir.



Şekil 2 - İnter - op fotoğraf

Enfeksiyonun önlenmesi amacıyla, mupirocin örtü kullanılmış ve yapışmayan örtülerle kapatılmıştır. Büller steril iğne ile patlatılmış ve cilt bakımı konusunda dermatolojistler tarafından değerlendirilmeler yapılmıştır.

Hasta genel anestezi altında ameliyat edilmiştir. Povidon-iyodin kullanılarak anti-sepsis sağlanmıştır; 3/0 naylon looper parmakların terminal segmentlerinden geçirilerek retraktör olarak görev görmesi sağlanmıştır. Bu uygulama cildin tedavisini zorlaştırırsa da ellerde mükemmel pozisyon sağlamıştır. Eldeki epidermis tamamen soyulmuştur. Dermis ekspoze olduktan sonra PIP, DIP ve MCP eklemlerine kapalı kapsülotomi uygulanmıştır. Parmakların ekstansiyonu Kirschner telleri kullanılarak sağlanmıştır (Şekil 2). Açığa çıkan dermis dokusunun kapatılması için yeni bir ürün olan Suprathel kullanılmıştır. Allograft dermise herhangi bir şekilde (sütür) tutturulmamıştır. Parmak aralarında ve tüm yüzeyde ikincil örtü olarak parafinli tül kullanılmıştır. Tüm yüzeyler salin



Şekil 3, (A) ve (B) Post - op 2. haftada ellerin fotoğrafı

emdirilmiş örtü ile kapatıldıktan sonra el için boksör eldiveni tipinde bandaj yapılmıştır. bilek dorsifleksiyonu, MCP ve IP eklemlerini ekstensiyonunu ve başparmak abduksiyonunu önlemek için volar splint kullanılmıştır.

İlk örtü değişimi, ameliyattan 1 hafta sonra anestezi altında gerçekleştirilmiştir. Parmak ve ellerde epitel adalar gözlenmiştir. Kalan Suprathel olduğu şekilde bırakılmıştır. Her iki el de salin ile yıkanmıştır. Elin tüm yüzeyleri parafinli tül ile kaplanmış, tülün üzeri ise salin emdirilmiş gazlı bez ile kapatılmıştır. Parmak araları ıslak steril pamuk ile ayrılmıştır. Bundan sonra eller pamuk bandaj ile sarılarak volar splint uygulanmıştır. Termoplastik atel'in sürtünmesi az, hafif ve hafızalı bir malzeme olduğundan kolayca ayarlama yapılabilmektedir. İkinci pansuman değişimi ilkinden 1 hafta sonra ilk pansumanda uygulanan esaslara göre gerçekleştirilmiştir. Kirschner telleri çıkartılmıştır. Elin üst kısmında bulunan küçük bir alan (1 x 2 cm) dışında tüm elde epitelizasyonun tamamlandığı görülmüştür (Şekil 3A ve B). 2nci haftanın sonunda terapist gözetiminde hareket egzersizlerine başlanmıştır.

Tartışma

El deformasyonu olan EB hastaları sosyal, fizyomotor, sosyal izolasyon ve düşük yaşam kalitesi bakımından ciddi bir darbeyle karşı karşıya kalmaktadırlar. Bu sebeple, bu sıkıntıların giderilmesi amacıyla el cerrahisi yapılmalıdır. Cerrahi müdahale yaklaşımı hastanın ellerindeki durumun ciddiyetine göre değişebilmektedir. Literatürde el deformasyonlarının tedavisi üç aşamalı yaklaşımla gerçekleştirilmektedir: epidermin soyulması, kapalı kapsülotomi, ve yaranın otologöz veya sentetik materyallerle kaplanması.

Distrofik EB'de el deformasyonlarının allojenik ürünlerle tedavisi daha önce Jinnah et al. tarafından rapor edilmiştir. Çalışmalarında doku mühendisliği ile geliştirilmiş ürünler kullanmışlardır (9). Bu tedavi, diabet veya venöz yetmezlik sebebiyle oluşan ülserlerin tedavisinde olduğu gibi canlı, çift katmanlı deri kullanmıştır (3). Ancak yara iyileşmesi, çok uzun bir zamanda, 6-18 haftada gerçekleşmiştir (10). Dermagraft, insana ait dermal fibroblastlarından elde edilen bir ürün olup, resesif distrofik EB hastalarına uygulanmış ve 8 hafta sonra tam kapama sağlamıştır (11). Kompozit kültür derisi (CCS) donör sahalarda ve tek

parmaklı eldiven tipinde deformasyonların tedavisinde kullanılmaktadır ancak bununla ilgili klinik çalışmalar halen devam etmektedir (12). Bunun yanı sıra, amniyotik membran greftleri, epidermal keratinosit greftleri ve farklı tipte splintler de EB el deformasyonları tedavisinde kullanılmıştır (9,13-17).

Suprathel, DL-laktit (>70%) ve e-kaprolakton esaslı sentetik bir kopolimerdir. Non-toksik, maserasyonu önlemek amacıyla su buharı geçirgen, yapışmayan ve biyo-uyumlu bir membrandır. Epidermal nekroliz, SJ sendromu ve yanık vakalarında deriyi kaplamak için kullanılmaktadır. Her çalışma grubunda diğer materyallere göre daha kolay uygulanmış ve acıyı azalttığı görülmüştür. Bunun dışında, yaraya hızla yapışarak yarayı enfeksiyonlardan korumaktadır (18,19).

Bildiğimiz kadarıyla bu çalışma Suprathel'in EB'de kullanıldığında daha hızlı iyileşme sağladığını gösteren ilk rapordur. Bu terapinin avantajları, kolay ve hızlı uygulama, donör saha morbiditesinin önlenmesi, sütürsüz adaptasyon, 1nci haftada başlayıp 2nci haftada sonuçlanan hızlı epitelizasyon (bu sayede daha kısa zamanda rehabilitasyon sürecine geçilebilir), diğer sentetik materyallere göre düşük maliyet, kolay ulaşılabilirlik ve vücudun her yerinde kullanılabilir olmasıdır. Bunun dışında, elastikiyeti sayesinde parmaklar gibi zor bölgelerde de kolayca uygulanabilmektedir.

EB tedavisinde el terapisi ve post-op splint uygulaması çok önemlidir. Hastamızda, parmak aralarını korumak suretiyle agresif el splinti uygulanmış ve aynı zamanda aynı terapistlerin yönlendirmeleriyle uğraşı terapisi uygulanmıştır. Bilinmelidir ki, aynı deformasyonun tekrarlanmasının önlenmesi için parmak aralarını koruyucu eldivenlerin hayat boyu sürekli

kullanılması ve egzersizlerin sürekli yapılması gerekmektedir (20).

Bu çalışmada distrofik EB hastasının daha önce tedavi edilmemiş tek parmaklı eldiven tipi ciddi el deformasyonlarını tedavi ettik. Epitelizasyon başlayana kadar elleri Suprathel ile kapladık. Donör saha problemleri görülen hastalarda hızlı epitelizasyon sağlanmak isteniyor ise bu ürün çok faydalı olabilmektedir.

Referanslar

1. Marinkovich MP, Bauer EA. Inherited epidermolysis bullosa. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine, 6th edn*. New York: McGraw-Hill, 2008:505-16.
2. Fine J-D, Eady RA, Bauer EA, Briggaman RA, Bruckner-Tuderman L, Christiano A, Heagerty A, Hintner H, Jonkman MF, McGrath J, McGuire J, Moshell A, Shimizu H, Tadini G, Uitto J. Revised classification system for inherited epidermolysis bullosa: report of the Second International Consensus Meeting on diagnosis and classification of epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 2000;**42**:1051-66.
3. Bello YM, Falabella AF, Schachner CA. Management of epidermolysis bullosa in infants and children. *Clin Dermatol* 2003;**21**:278-82.
4. Marinkovich MP. Update on inherited bullous dermatoses. *Dermatol Clin* 1999;**17**:473-85.
5. Oliveira TM, Sakai VT, Canido LA, Silva SM, Machado MA. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl Oral Sci* 2008;**16**:81-5. 6. Fivenson DP, Scherschun L, Cohen LV. Apligraf in the treatment of severe mitten deformity associated with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Plast Reconstr Surg* 2003;**112**:584-8.
7. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Cash S, Deleoz J, Devries DT, Suchindran C. Pseudosyndactyly and musculoskeletal contractures in inherited epidermolysis bullosa: experience of the national epidermolysis bullosa registry, 1986-2002. *J Hand Surg [Br]* 2005;**30**:14-22. 8. Cavallo AV, Smith PJ. Surgical treatment of dystrophic epidermolysis bullosa of the hand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 1998;**2**:184-95.
9. Phillips J, Rockwell WB. Surgical treatment of recessive dystrophic epidermolysis bullosa in the hand: use of tissue-engineered skin (Apligraf). *Ann Plast Surg* 2003;**50**:441-2.
10. Falabella AF, Valencia IC, Eaglestein W, Schachner LA. Tissue engineered skin (Apligraf) in the healing of patients with epidermolysis bullosa wounds. *Can J Plast Surg* 2002;**10**:27-30.
11. Williamson D, Coutts P, Sibbald RG. The role of dermal skin substitutes in the management of hard to heal unusual wounds. *Can J Plast Surg* 2002;**10**:27-30. 2014 The Authors International Wound Journal © 2014 Medicalhelpline.com Inc and John Wiley & Sons Ltd **3** Suprathel® in the treatment for epidermolysis bullosa E. Sari et al.
12. Eisenberg M, Llewelyn D. Surgical management of hands in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: use of

allogeneic composite cultured skin grafts. *Br J Plast Surg* 1998;**51**:608–13.

13. Glicenstein J, Mariani D, Haddad R. The hand in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Hand Clin* 2000;**16**:637.

14. Mullett F. A review of the management of the hand in dystrophic epidermolysis bullosa. *J Hand Ther* 1998;**11**:261.

15. Witt PD, Chang CJ, Mallory SB, Lind AC. Surgical treatment of pseudosyndactyly of the hand in epidermolysis bullosa: Histological

analysis of an acellular allograft dermal matrix. *Ann Plast Surg* 1999;**43**:379.

16. Pajardi G, Pivato G, Rafanelli G. Rehabilitation in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Tech Hand Up Extrem Surg* 2001

Sep;**5**:173–7.

17. Eisenberg M, Llewelyn D. Surgical management of hands in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: use of allogeneic

composite cultured skin grafts. *Br J Plast Surg* 1998;**51**:608–13.

18. Pfurttscheller K, Zobel G, Roedl S, Trop M. Use of Suprathel dressing in a young infant with TEN. *Pediatr Dermatol* 2008;**25**: 541–3.

19. Uhlig C, Rapp M, Hartmann B, Hierlemann H, Planck H, Dittel KK. Suprathel-an innovative resorbable skin substitute for the treatment

of burn victims. *Burns* 2007;**33**:221–9.

20. Ladd AL, Eggleston JM. Hand management for patients with epidermolysis bullosa. In: Mathes SJ, Hentz VR, editors. *Plastic surgery, 2nd edn*. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2006:431–7.

2014 The Authors⁴ International