



**AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ
HASTANESİ
DERİ VE ZÜHREVİ HASTALIKLAR
ANABİLİM DALI**

**EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA
(KELEBEK HASTALIĞI)
HASTA BİLGİLENDİRME KİTAPÇIĞI
KLİNİK VE CERRAHİ UYGULAMALAR
SIRASINDA BAKIM**

Dök.Kodu:HB.FR.666	Yayın Tar: 05.10.2020	Rev.Tar: --	Rev.No:00	Sayfa no:1/4
--------------------	--------------------------	----------------	-----------	-----------------

Ayrıntılı bilgi için:
Akdeniz Üniversitesi
Tıp Fakültesi Hastanesi
Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı

Tel: 0242 249 67 00 - 0242 249 67 03



Akdeniz Üniversitesi Hastanesi
Dumlupınar Bulvarı
Kampüs/Antalya
Posta kodu: 07059
Tel: +90 242 249 67 00
+90 242 249 67 03
+90 242 249 60 60

Web: <http://www.hastane.akdeniz.edu.tr>

Amaç

Bu kitapçıkla amaçlanan siz epidermolizis bülloza (EB) hastalarına, ailelere veya hastanın bakımıyla ilgilenen kişilere klinik ve cerrahi uygulamalar öncesinde, sırasında ve sonrası dönemde yararlı ve yol gösterici bilgiler vermektir.

İşlemlerde Özel Yaklaşımın Önemi

Tüm EB formlarında klinik veya cerrahi olarak uygulanacak küçük işlemlerde bile istenmeyen yan etkiler oluşumu normal popülasyona göre daha sık karşımıza çıkabilmektedir. Bu nedenle işlemler öncesinde, sırasında ve sonrasında bazı bakım önerilerine uymak gerekmektedir.

Şiddetli klinik seyirli EB formlarında hastalığa bağlı gelişen istenmeyen yan etkiler nedeniyle cerrahi ihtiyacı daha sık doğmakta ve özellikle de bu bireylerde cerrahi işlemler sırasında daha çok dikkat gerekmektedir. Çünkü bu grup hastalar klinik ve cerrahi işlemler sırasında yaralanmaya daha hassas bireyleri oluşturmaktadır.

EB'li Hastalarda En Çok İhtiyaç Duyulan İşlemler

EB hastalarında en sık ihtiyaç duyulan ve uygulanan işlemler yapışik parmak düzeltme operasyonu, kas sertliklerinin düzeltilmesi, diş çekimleri, yemek borusu genişletilmesi (dilatasyonu), midenin deriye ağızlaştırılması (gastrostomi), deri kanserlerinin çıkarılıp alınması, deri yaması (greft) uygulamalarıdır. Daha ileri cerrahi işlemler de gerekebilir.

Operasyon Öncesi Dikkat Edilmesi Gereken Konular

Operasyon öncesi hastanın anestezi doktoru tarafından hava yolu, ağrı kontrolü ve damar yolu açısından değerlendirilmesi ve karşılaşılabilecek sorunların çözümü için ön değerlendirme yapması gereklidir.

Operasyon öncesi bazı kan tetkiklerinin yapılması gereklidir. Kansızlık; yara iyileşmesi ve operasyon sonrası iyileşmeyi bozabilir. Bu nedenle de tedavi edilmelidir.

Kan alımı sırasında turnike kullanılmamalı, hastanın kan alınacak kolu üst kol bölgesinde bir yardımcının elleriyle yumuşak bir kıyafet veya örtü üzerinden nazıkçe sıkılmalı, kan alımı sonrası serbestleştirilmelidir.

Bazı EB formlarında kalp de etkilenebildiği için, bu durumu olan hastalar operasyon öncesi kardiyoloji doktoru tarafından değerlendirilmeli, kalp fonksiyonları gerekli tetkiklerle kontrol edilmelidir.

Çoğu EB hastasında beslenme eksiklikleri ve beslenme bozuklukları mevcuttur. Sorun bulunanlarda operasyon öncesi ve sonrasında gerekli besin desteği sağlanmalıdır.

Operasyon öncesi hastanın muayenesinde enfeksiyon bulgusu varsa uygun şekilde tedavi edilir.

Mide içeriğinin mideden yemek borusuna geri kaçması olayı olan gastroözefageal reflü (GÖR) EB hastalarında sık görülen bir durumdur. Bu nedenle operasyon sırasında

mide koruyucu tedavi verilmesi gerekli olabilir.

Hastanın kullandığı tüm yerel ve ağızdan alınan ilaçlar doktora operasyon öncesi bildirilmeli ve bu ilaçlar operasyondan önce not edilmelidir.

Operasyon öncesi yapılacak işlem konusunda doktorunuz tarafından bilgilendirileceksiniz ve psikolojik olarak hazır hissetmiyorsanız bu açıdan destek alınmalıdır.

Operasyon Sırasında Dikkat Edilmesi Gereken Konular

Operasyona girerken hasta kimliği hastanın doğrudan cildine temas edecek şekilde takılmamalı, kıyafetine ve yara örtüsü üzerinden bileğine takılmalıdır.

Operasyon öncesi-sırası ve sonrasında gerekli olacak yara örtüleri, yara örtüsü uzaklaştırıcı spreyler hazır bulundurulmalıdır. Tüm damaryolu ve cerrahi materyaller hasta üzerinde yapışkan olmayan ürünlerle sabitlenmelidir. Eğer bunlar sağlanamıyorsa rutin yapışkan bantlar kullanılabilir ancak bunları çıkarırken hasta ve yakınlarının yavaş yavaş kendilerinin çıkarması beklenebilir veya yapışkan bantlar için uzaklaştırıcı spreylerle hasar vermeden çıkarılmaları sağlanmalıdır.

Hasta transferi sırasında kaydırma, sürüklenme, çekme gibi işlemler yapılmamalı, transfer sayısı azaltılmalı ve kaldırıp yerine koyma şeklinde transfer uygulanmalıdır.

İşlemler sırasında hastaya doğrudan temas eden eldivenli eller deride hasara yol açabileceği için eldivenler vazelin ile kayganlaştırılmalıdır.

Operasyonlara girecek hastalarda vücutta çok sayıda deride kabarcık (bül) ve erozyon alanları bulunabilir. Uygun durumlarda yara örtüleriyle bu alanlar kapalı kalmalıdır. Ancak yara örtülerinin çıkarılması gerekiyorsa yaralar ticari şeffaf ince gergin film (Streç film) ile geçici olarak kapatılabilir.

Operasyon Sonrası Dikkat Edilmesi Gereken Konular

Hastalara operasyon öncesi ve sonrasında beslenme desteği verilmesi gereklidir.

Operasyon sonrası ağrının giderilmesinde ağrı kesici tedaviler gerekli olabilir. Hastaların uzun süreli ağrı kesici kullanımlarından dolayı daha yüksek dozlar gerekli olabilir.

Genel anesteziye ek olarak lokal veya bölgesel anestezi kullanılması da gerekli olabilir.

Bu bilgilendirme broşürünün oluşturulmasında EB ile ilgili aşağıdaki kaynaklardan yararlanılmıştır:

1. Guidelines for the practical care of adult patients with Epidermolysis Bullosa during clinical and surgical procedures
2. Ismail Cem T, Asli B, Dedee Frances M. Ear, Nose and Throat Examination in Epidermolysis Bullosa and Procedural Approach. Biomed J Sci&Tech Res 9(5)-2018. BJSTR. MS.ID.001866. DOI: 10.26717/ BJSTR.2018.09.001866.
3. <https://www.eb-haus.org/en/eb-handbook/>
4. <https://www.debra-international.org/eb-healthcare-resources>
5. <https://www.debra.org.uk/>
6. DEBRA-international-CLINICAL PRACTICE GUIDELINES (CPGS)
7. <https://www.eb-clinet.org/clinical-guidelines/>
8. <https://www.debra.org.au/health-professionals/>
9. <https://blisters.org.au/resources/>