

Manejo anestésico en epidermólisis bullosa. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dra. Cristina Santos-Marrufo*

* Instituto Nacional de Pediatría.

INTRODUCCIÓN

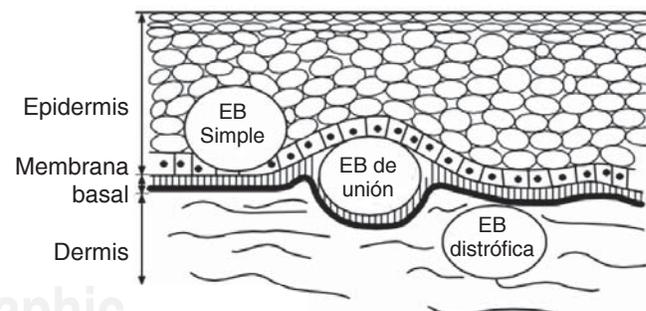
La epidermólisis bullosa (EB) es un grupo heterogéneo de enfermedades ampollas congénitas, caracterizadas por la formación de ampollas en respuesta a fricciones o traumas por fricción. Se clasifica en tres categorías principales, cada una con subtipos en función de la ubicación donde ocurre la separación o formación de ampollas: epidermólisis bullosa simple (EBS, *epidermolysis bullosa simplex*), epidermólisis ampollosa de unión (JEB, *junctional epidermolysis bullosa*) y epidermólisis ampollosa distrófica (DEB, *dystrophic epidermolysis bullosa*). La primera generalmente se asocia con poca o ninguna afectación extracutánea, mientras que las formas más graves de unión y distrófica pueden producir una enfermedad multiorgánica importante que afecta la superficie de la mucosa de la boca, esófago, estómago, intestino, vías respiratorias superiores, vejiga y genitales⁽³⁾.

La EBS como subtipo más común representa hasta el 70% de los casos. La fragilidad se limita a epidermis y membrana basal, dentro o sobre los queratinocitos basales (Figura 1). Se hereda de forma autosómica dominante y en la mayoría de los pacientes el cuadro clínico es leve con buen pronóstico; las ampollas ocurren con mayor frecuencia en las manos y los pies (las áreas que experimentan las mayores fuerzas de fricción de forma repetitiva) y, aunque también existen formas generalizadas severas, rara vez se ve la afección oral^(1,6).

En la JEB el defecto estructural se produce en la unión dermo-epidérmica (Figura 2), representa el 10% de los casos y se hereda de forma recesiva, lo que lleva a estados de portador. Existe un espectro de gravedad, pero los pacientes con JEB a menudo tienen afectación significativa de la piel y las mucosas, incluidas ampollas y cicatrización esofágica superior y faríngea. El subgrupo más común de JEB es el

tipo de Herlitz, caracterizado por una afectación laríngea que causa un llanto ronco y estridor, obstrucción y asfixia parcial o completa de las vías respiratorias superiores, y hasta el 50% de los pacientes con JEB generalizada grave puede mostrar síntomas o signos de estenosis laringotraqueal secundaria a granulación; en su forma más grave los pacientes mueren en la infancia por desnutrición secundaria al dolor y dificultad para la alimentación, anemia e infección por ulceración crónica^(1,7,8).

En la DEB la fragilidad es profunda desde la membrana basal hasta dermis superior (Figura 2); herencia variable con mutaciones en el gen COL7A1, que codifica el colágeno VII y se ensambla para formar fibrillas. Se caracteriza por una tendencia a que las ampollas se curen formando cantidades significativas de tejido cicatricial, lo que conduce a la fusión de ortijos, pulpejos y tejido cicatricial cutáneo en membranas no cutáneas como la esofágica, articular y periorbital. Subtipo



Modificado de: Herod J, Denyer J, Goldman A. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. Paediatr Anaesth. 2002;12:388-397.

Figura 1. Nivel de ampollas cutáneas en diferentes tipos de epidermólisis bullosa.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/rma>



Figura 2. Paciente de siete años en transoperatorio para biopsia renal guiada por USG bajo anestesia general con antecedente de epidermólisis bullosa.

más común que requiere tratamiento quirúrgico; el espectro de la enfermedad es amplio, puede observarse una sobrevida hasta la edad adulta, donde los carcinomas de células escamosas antes de los 35 años son comunes y una de las principales causas de muerte. A nivel oral y en esófago superior se observan ampollas que conducen a cicatrización progresiva de la boca, anquiloglosia, disfagia, reflujo gastroesofágico e ingesta oral deficiente y dolorosa con la subsecuente malnutrición y anemia^(1,2,7,9).

Se describe un cuarto grupo menos frecuente llamado síndrome de Kindler, en el cual puede haber múltiples niveles de ampollas. También existen otras formas raras y graves que no están confinadas a un grupo descrito histológicamente⁽¹⁾.

La mayoría de las EB congénitas se asocian con morbimortalidad significativa; la edad y la etiología de las muertes varían, siendo una de las principales causas en niños pequeños la sepsis y, después de la pubertad, los tumores malignos^(4,5).

Debido a la naturaleza compleja de la EB, los pacientes que requieren cirugía electiva deben ser manejados en un centro pediátrico especializado con la experiencia necesaria; los procedimientos quirúrgicos comunes en esta población incluyen ortopédicos, separación de sindactilia, dilataciones esofágicas o uretrales y cirugía dental u oftálmica^(7,11,12).

Para el manejo anestésico deben tomarse en cuenta, además de las características de la patología, las consideraciones anatómicas, fisiológicas y farmacológicas pediátricas habituales, iniciando con una evaluación preoperatoria exhaustiva que incluya todas las comorbilidades, los registros anestésicos previos, el subtipo clínico de EB, la gravedad y la extensión extracutánea; el abordaje debe ser multidisciplinario, incluyendo el Servicio de Dermatología⁽¹⁾.

Los estudios preoperatorios son necesarios para establecer las repercusiones de la desnutrición y el grado de anemia; la decisión de transfundir antes de la cirugía dependerá del nivel de hemoglobina, los protocolos locales y la cirugía prevista.

Los signos y síntomas de infección recurrente deben buscarse debido a la función deteriorada de la barrera cutánea, algunos pacientes pueden estar tomando corticosteroides orales a largo plazo y se deben considerar los suplementos perioperatorios^(1,11).

CASO CLÍNICO

Se trata de escolar femenina de siete años de edad con diagnóstico de epidermólisis ampollosa distrófica autosómica recesiva y síndrome nefrótico, programada de forma electiva para biopsia renal guiada con USG.

Antecedentes de importancia: hospitalizaciones recurrentes, actualmente con anemia severa microcítica hipocrómica regenerativa en remisión, infección de tejidos blandos en tratamiento y desnutrición severa con detención del crecimiento (edad biológica tres años tres meses).

EF: peso 12.6 kg, dermatosis generalizada, ampollas rotas, ulceraciones, escasas costras hemáticas, múltiples cicatrices atróficas, anoniquia y mutilación de falanges distales de miembros superiores e inferiores. Estudios de laboratorio preoperatorios: Hb 10.8, Hto 38.6, plaquetas 44,500, leu 9,200, BUN 4, creatinina 0.7, TP: 13, 81% actividad, TPT 30.9, INR 1.12. QS: Na: 136, K 4.5, Cl 112, Ca 7.2.

Ingresa a quirófano irritable, cubierta en extremidades y abdomen con vendas vaselinadas, vía venosa periférica en miembro torácico izquierdo con catéter No. 24G; se medica con midazolam 1 mg IV, monitoreo I con pulsioxímetro de clip, baumanómetro previamente envuelto en algodón en miembro pélvico derecho, electrodos vaselinados, con signos basales T/A: 110/60 mmHg, FC 100 lpm, SPO2: 94%, FR: 20 rpm.

Manipulación de vía aérea con equipo y guantes estériles vaselinados, se coloca mascarilla facial lubricada; inducción endovenosa con fentanyl 60 µg IV, lidocaína 10 mg IV, propofol 80 mg IV, latencia medicamentosa y posteriormente

laringoscopia directa atraumática con hoja curva No. 2, observándose Cormack-Lehane III, se coloca tubo endotraqueal No. 4.5 con guía y maniobra BURP al segundo intento, se fija a 14 cm de comisura mediante Transpore cubierto con vaselina en la partes en contacto con la superficie de la piel y se conecta a sistema semicerrado de ventilación. Se coloca en decúbito ventral con protección de globos oculares y salientes óseas. Transanestésico con estabilidad hemodinámica y ventilatoria, manejo de dolor con paracetamol 150 mg IV, metamizol 180 mg IV, tramadol 10 mg IV y como coadyuvantes ranitidina 10 mg IV, dexametasona 2 mg IV, ondansetrón 1.5 mg IV. Termina procedimiento, emersión por lisis metabólica y extubación sin incidentes; pasa a UCPA con Aldrete 9/10, Ramsay II a expensas de somnolencia leve, posterior egreso a piso sin efectos anestésicos residuales.

DISCUSIÓN

Para el adecuado manejo perioperatorio debe hacerse una evaluación preoperatoria cuidadosa de la vía aérea, específicamente de las cicatrizaciones orales que causan microstomía o anquiloglosia y dentición pobre o bullas en la mucosa oral, todos predictores de vía aérea difícil. Los pacientes con estenosis y cicatrización esofágica tendrán un grado de reflujo gastroesofágico, se recomienda profilaxis antiácida por vía oral o intravenosa.

La premedicación es efectiva para disminuir la ansiedad y los movimientos del paciente que causan fricción, así como para favorecer su cooperación, evitando el trauma de la piel^(11,13).

Es importante la preparación del equipo necesario y los dispositivos alternos para el manejo de la vía aérea potencialmente difícil, los cuales deben estar debidamente lubricados^(7,12).

El monitoreo es parte esencial de cualquier procedimiento anestésico seguro; sin embargo, en estos pacientes puede causar gran daño si no se aplica de manera correcta. Es primordial evitar cualquier adhesivo en contacto con la piel o, si es necesario, su uso debe estar lubricado, se prefieren los pulsioxímetros con clip; los electrodos deben tener almohadillas de gasa o gel o una malla de silicona colocada entre ésta y la piel; presión arterial no invasiva previa aplicación de película de PVC y almohadillado debajo del manguito o puede requerirse la presión arterial invasiva debido a la gravedad de la enfermedad; evitar los dispositivos invasivos de monitoreo de temperatura^(1,7,12,13).

Para la obtención de la vía venosa periférica puede utilizarse anestesia local tópica, los accesos venosos periféricos o líneas invasivas se pueden asegurar con un vendaje no adhesivo o se suturan para uso prolongado; si el acceso se considera difícil la inducción inhalatoria, sigue siendo una excelente opción lubricando perfectamente el cojín de la mascarilla para reducir la fricción, así mismo cuidar el área

de contacto con la piel, especialmente la mandíbula, donde harán contacto los dedos del anestesiólogo con guantes estériles y bien lubricados. En la protección ocular se debe evitar el pegado adhesivo^(1,7,11).

La parte considerada más compleja es el manejo de la vía aérea por afectación en la boca, faringe y laringe que dificultan la visualización; las cicatrizaciones en boca o cuello pueden afectar el posicionamiento, el edema significativo y la formación de ampollas pueden ser causadas por el contacto continuo de la mucosa y la piel durante la anestesia⁽¹⁻³⁾. La instrumentación de la vía aérea no es obligatoria, se han descrito técnicas con máscara facial, intubación orotraqueal o nasotraqueal, dispositivos supraglóticos o traqueostomía; la formación de ampollas laríngeas debe equilibrarse con las complicaciones de la exposición facial prolongada. El mantenimiento de una vía aérea no invasiva no suele ser un problema, ya que la lengua no tiende a obstruir; sin embargo, debe recordarse el mayor riesgo de reflujo gastroesofágico; si es necesaria la intubación traqueal, se recomienda un tubo de tamaño más pequeño, preferiblemente sin globo, pero, si se utiliza con globo, se debe inflar de forma lenta^(7,11-13,15).

La intubación representa el estándar de oro con respecto a la ventilación mecánica y protección contra el reflujo gastroesofágico durante un período prolongado en cirugías de mayor duración, se puede lograr mediante laringoscopia directa, videolaringoscopia o técnicas de fibra óptica oral o nasal, principalmente para cirugía dental; en el proceso de intubación deben protegerse los labios con gasa de parafina, las hojas de laringoscopio y tubos deben lubricarse, asegurar el tubo evitando el uso de cinta adhesiva y recomendando el uso de gasas lubricadas sujetas adhesivamente al tubo endotraqueal. La mascarilla laríngea bien lubricada e insertada suavemente se utiliza con éxito y mínimas secuelas; la aspiración faríngea debe realizarse con gentileza y bajo visión directa, evitando el trauma directo en la mucosa oral^(1,7,13).

Se han descrito procedimientos quirúrgicos bajo anestesia local, general y pocos reportes de uso de técnicas neuroaxiales centrales y regionales periféricas, las cuales se consideraban con riesgo de causar infección y nuevas ampollas, pero se han utilizado con éxito sin complicaciones registradas; el aerosol antiséptico o clorhexidina se usa para asegurar la esterilidad evitando la fricción de la piel y el uso de infiltración cutánea con anestésico local. El bloqueo neuromuscular no está contraindicado^(7,10-15).

En el manejo postoperatorio es importante evitar las máscaras faciales de plástico duro para la administración de oxígeno, se prefiere la máscara acolchada lubricada o evitar el contacto directo con la piel⁽¹⁾.

La EB es una condición inherentemente dolorosa con elementos de dolor agudo y crónico, la analgesia multimodal es la base del tratamiento. No hay evidencia para contraindicar el uso de opiáceos fuertes; sin embargo, pueden exacerbar



Tomado de: Bowen L, Burtonwood MT. Anaesthetic management of children with epidermolysis bullosa. BJA Education. 2017;18:41-45.

Figura 3. Carro y materiales necesarios para la atención de paciente con EB.

el prurito crónico. La anestesia regional es excelente para la analgesia postoperatoria y especialmente útil para los posteriores cambios de apósito^(7,10-15).

CONCLUSIONES

Los pacientes con EB generalmente son atendidos en centros especializados, pero pueden presentarse en otros hospitales para una cirugía de urgencia. Ofrecen un desafío para los anesthesiólogos en el manejo perioperatorio, ya que implican el conocimiento de los principios básicos para brindar atención segura y efectiva a estos pacientes. Es crucial que exista una excelente comunicación entre los equipos de cirugía y anestesia para garantizar que todo el personal esté

Cuadro I. Memorándum para la práctica segura de la anestesia en paciente con EB.

Recomendado	Evitar
Clip en la sonda de saturación de oxígeno	Todos los productos autoadhesivos
Película de PVC transparente	Aplicación directa de electrodos de ECG/electrodo de temperatura periférica
Lubricación, por ej. parafina o jalea a base de petróleo (vaselina)	Dispositivos que causan fricción
Almohadillas de gel para los ojos	Plásticos rígidos duros, ejemplo: máscaras faciales de oxígeno, tubos nasogástricos
Apósitos a base de silicona (baja adherencia)	
Acolchado de gel/espuma blanda para áreas de presión	
Manguito/torniquete de presión arterial no invasivo (con relleno suave por debajo)	
Obtenido de texto original	

comprometido con la atención requerida; en muchos centros especializados hay un carro designado EB en el quirófano, provisto de todos los materiales necesarios (Figura 3) y un memorándum adjunto para facilitar la práctica segura de la anestesia (Cuadro I). Con una planificación preoperatoria meticulosa y extrema atención a los detalles para proteger la piel y las mucosas, evitando el traumatismo o las fuerzas de fricción, se puede administrar anestesia segura con mínimos eventos adversos.

REFERENCIAS

- Bowen L, Burtonwood MT. Anaesthetic management of children with epidermolysis bullosa. BJA Education. 2017;18:41-45.
- Hon KL, Li JJ, Cheng BL, Luk DC, Murrell DF, Choi PC, Leung AK. Age and etiology of childhood epidermolysis bullosa mortality. J Dermatolog Treat. 2015;26:178-182.
- Ergun GA, Lin AN, Dannenberg AJ, Carter DM. Gastrointestinal manifestations of epidermolysis bullosa. A study of 101 patients. Medicine (Baltimore). 1992;71:121-127.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. Cause-specific risks of childhood death in inherited epidermolysis bullosa. J Pediatr. 2008;152:276-280.
- Yuen WY, Duipmans JC, Molenbuur B, Herpertz I, Mandema JM, Jonkman MF. Long-term follow-up of patients with Herlitz-type junctional epidermolysis bullosa. Br J Dermatol. 2012;167:374-382.
- Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association. Berkshire, 2017. [Internet] [Accessed 20 June 2017] Available from: <http://www.debra.org.uk>
- Herod J, Denyer J, Goldman A. Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management. Paediatr Anaesth. 2002;12:388-397.
- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. J Am Acad Dermatol. 2009;61:367-384.
- Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis. 2010;5:12.
- Boughton R, Crawford MR, Vonwiller JB. Epidermolysis bullosa e a review of 15 year's experience, including experience with combined general and regional anaesthetic techniques. Anaesth Intensive Care. 1988;16:260-264.
- Iohom G, Lyons B. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review of 20 years' experience. Eur J Anaesth. 2001;18:745-754.
- Nandi R, Howard R. Anaesthesia and epidermolysis bullosa. Dermatol Clin. 2010;28:319-324.
- Ames WA, Mayou BJ, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. Br J Anaesth. 1999;82:746-751.
- Lloyd-Thomas AR, Howard RF. A pain service for children. Paediatr Anaesth. 1994;4:3-15.
- Griffin RP, Mayou BJ. The anaesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. Anaesthesia. 1993;48:810-815.