

PROTOCOLO DE MANEJO PERIOPERATORIO PARA ANESTESIA EN PACIENTES CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Este manual práctico para uso de profesionales ha sido elaborado para DEBRA por los siguientes autores:

EQUIPO EPIDERMOLISIS BULLOSA SERVICIO DE ANESTESIOLOGIA y
CIRUGIA PLASTICA HOSPITAL UNIVERSITARIO VALLE DE HEBRON

Dra. Trini Trull-Adjunta Servicio de Anestesiología Materno-Infantil

Dr. Plinio Sierra-Adjunto Servicio de Anestesiología Materno-Infantil

Dra. Montse Pascual-Adjunta Servicio de Anestesiología Materno-Infantil

Dra. Núria Montferrer-Jefa Servicio de Anestesiología Materno-Infantil

Dra. Elena Arana-servicio de C. Plástica Materno-Infantil y H. Generalt

Introducción

Las epidermolisis ampollosas son una serie heterogénea de afecciones genéticas cuyo rasgo común es la facilidad de formación de ampollas al más mínimo roce o sin roce aparente. Histológicamente se clasifican en tres grupos, en función de la zona de formación de la ampolla. Existen por lo menos 23 enfermedades feno y genotípicamente diferentes dentro de la EB; la clasificación actual se basa según microscopia electrónica en el nivel ultra estructural en el cual se forma la ampolla. El diagnóstico de las EB se realiza en base a aspectos clínicos, histopatológicos, biopatológicos y genéticos. También se deben contemplar las diferentes pruebas, disponibles hoy día, para un diagnóstico prenatal de la enfermedad.

Descripción de la epidermolisis bullosa

Realizamos una descripción de los grupos y subgrupos de la enfermedad para conocer el pronóstico, el lugar más frecuente de afectación de cada uno de estos grupos y qué tipos de alteraciones son características de cada uno de ellos. Todo ello nos ayudará al recibir al niño y visitarlo en el preoperatorio, a dirigir la visita y preparar de modo más adecuado su manejo anestésico.

Se distinguen tres grupos mayores de epidermolisis bullosa: *EB epidermolíticas o simples (EBS)*, *EB de la unión o junturales (EBJ)* y *EB dermolíticas o distróficas (EBD)*.

En cada uno de estos tres tipos se agrupan diversas patologías dependiendo de la clínica y de la forma de transmisión.

EB epidermolíticas o simples (EBS)

El nexo de unión de todas las variantes que se incluyen en el grupo de epidermolisis bullosas simples es la presencia histopatológica de una ampolla a nivel intraepidérmico, por encima de la capa basal. En líneas generales, el pronóstico de la EBS es bueno, con evolución hacia la mejoría aunque, debido a la frecuente presencia de hiperqueratosis palmo-plantar, la marcha es dolorosa y dificulta el aprendizaje.

Las epidermolisis bullosas simples se dividen en varios grupos: **epidermolisis bullosa simple de manos y pies tipo Weber-Cockayne; epidermolisis bullosa simple generalizada tipo Koebner; epidermolisis bullosa simple herpetiforme tipo Dowling-Meara; epidermolisis bullosa simple con pigmentación moteada; epidermolisis bullosa simple con distrofia muscular; y epidermolisis bullosa simple superficial.**

Otras presentaciones de epidermolisis bullosas simples más raras son:

***Síndrome de Tallin.** Las lesiones afectan a las manos y a los pies, y se asocia a distrofia ungueal, alopecia e hipodontia o anodontia.

***EBS de Orna.** Se manifiesta mediante ampollas palmo-plantares.

***EBS de Mendes da Costa.** Clínicamente muestra ampollas en las extremidades que cicatrizan con atrofia e hiperpigmentación. No hay afectación de mucosas.

EB de la unión o junturales (EBJ)

Las ampollas se localizan en el interior de la membrana basal, a nivel de la lámina lúcida. Existen también diferentes tipos:

EBJ inversa. Se observa la presencia de lesiones bullosas y erosionadas en pliegues cutáneos. Uñas distróficas y alteraciones dentarias.

EBJ acral. Se observan lesiones en extremidades, afectación de las mucosas nasal y oral, así como uñas y dientes alterados.

EBJ de aparición tardía. Afecta a codos, rodillas y extremidades en general. Comienza a manifestarse en la infancia. Se observan lesiones de mucosas oral, nasal y posible hipoacusia.

EBJ generalizada letal tipo Herlitz. Se debe a una ausencia de la proteína laminina 5. Aparecen, desde el nacimiento, ampollas y erosiones generalizadas con afectación de mucosas, laringe, tracto digestivo y vías urinarias. El pronóstico es muy malo, produciéndose la muerte, en semanas o meses, en el 90% de casos, debido a sepsis y anemias intensas. La afectación laríngea empeora aún más el pronóstico. El 10% de los niños que sobreviven presenta un importante retraso en el crecimiento y muestra cicatrices atróficas, vegetantes y granulomatosas alrededor de la nariz y de la boca, aunque también pueden afectarse las conjuntivas y la laringe. En ocasiones se produce la caída intraútero de las uñas, dando un aspecto muy típico a los dedos de los recién nacidos que permite el diagnóstico de la enfermedad. También puede haber alteraciones dentarias y alopecia cicatricial.

EBJ generalizada no Herlitz. Se debe a una alteración del gen de la BP180 (colágeno XVII). Se presenta como ampollas generalizadas desde el nacimiento que mejoran con la edad, dejando lesiones residuales de atrofia y pigmentación. Se observa una afectación importante de mucosas, incluyendo la anal, bucal, conjuntival y nasal. Aunque es raro, puede haber estenosis laríngea o esofágica. Los dientes presentan anomalías del esmalte y caries, las uñas pueden estar ausentes y observarse alopecia a partir de los 10 años de edad.

EBJ con atresia pilórica. Es un cuadro similar a la epidermolisis bullosa juntural generalizada tipo Herlitz, que además presenta atresia pilórica. El pronóstico es sombrío debido a sobreinfecciones y complicaciones viscerales.

El pronóstico de las epidermolisis bullosas junturales es diverso: la forma de Herlitz y la forma con atresia pilórica tienen un pronóstico muy malo, ocasionando la muerte a las pocas semanas de vida. En el resto de las formas, el pronóstico es considerablemente mejor, aunque se requerirán esmerados cuidados cutáneos y tratamientos multidisciplinarios.

Complicaciones de la epidermólisis

EB dermolíticas o distróficas (EBD)

La característica común de este grupo de epidermólisis bullosas es la localización de las ampollas a nivel subepidérmico, por debajo de la membrana basal. Se dividen en los siguientes tipos:

EBD localizadas. Se observan quistes de milium y alopecia, así como afectación de la mucosa oral y esofágica y alteraciones dentales.

EBD recesiva de Hallopeau-Siemens. Es la forma más grave de todas las epidermólisis bullosas distróficas, debido a la extrema fragilidad cutánea. Desde el nacimiento aparecen lesiones bullosas generalizadas, más intensas en los sitios de roce, que pueden ser hemorrágicas; cicatrizan de forma distrófica; se observa la presencia de quistes de milium. La cicatrización continua a nivel de las extremidades motiva la formación de contracturas y sindactilias que, posteriormente, por continua sobreinfección, se traducen en la pérdida de las falanges, motivando auténticos muñones. Pueden desarrollar carcinomas espinocelulares invasivos y muerte de los pacientes entre la cuarta y la quinta década de vida. La mucosa bucal está muy afectada, dando lugar a microstomía y anquiloglosia. También se afectan las mucosas esofágicas y anales, motivando estenosis con importante patología intestinal. Asimismo está afectada la mucosa conjuntival, dando lugar a conjuntivitis, queratitis y úlceras corneales.

Debido a las dificultades alimenticias y al enorme gasto protéico que presentan estos pacientes, aparecen intensas anemias ferropénicas que conducen a un retraso del crecimiento, por lo que la realización de una gastrostomía facilita la ingestión de proteínas y vitaminas, mejorando en parte la sintomatología. Además, el síndrome inflamatorio crónico puede desencadenar una amiloidosis con afectación renal severa.

EBD recesiva de no Hallopeau-Siemens. Se observa un cuadro cutáneo similar al anterior, pero sin contracturas ni sindactilias. Tampoco hay afectación de mucosas ni retraso en el crecimiento.

EBD dominante. Las ampollas se localizan fundamentalmente en las zonas de mayor roce y traumatismos (manos, codos, rodillas) y no se produce sindactilia. La afectación de mucosas es muy infrecuente.

EBD transitoria del recién nacido. Se caracteriza por la presentación de ampollas subepidérmicas desde el nacimiento, que se localizan en las áreas de roce y cicatrizan a los pocos meses o años.

El pronóstico de las epidermólisis bullosas distróficas depende del tipo. En las formas de Hallopeau-Siemens, el pronóstico es malo, ya que las diferentes complicaciones pueden conducir a la muerte.

Complicaciones de las EBS

Las complicaciones suelen ser las más leves. Las ampollas se resuelven habitualmente sin cicatriz, y no se afectan mucosas, dientes y uñas. Las complicaciones vienen derivadas de la localización anatómica. Las palmas y plantas son las más afectadas, con la formación de ampollas serohemáticas que, aunque normalmente no dejan cicatriz, cuando aparecen muy precozmente pueden dejar cicatrices atróficas residuales. La sobreinfección bacteriana de las ampollas es la principal complicación en estos pacientes. También es frecuente la coexistencia de hiperhidrosis, factor predisponente a la formación de nuevas lesiones bullosas.

Complicaciones de las EBJ

En este grupo se encuentran formas graves (letales) como la EBJ tipo Herlitz, que conduce a la muerte en pocos meses, generalmente por infecciones respiratorias y septicemia. La principal complicación cutánea es la formación de un tejido de granulación desfigurante a nivel facial, sin tendencia a la formación de cicatrices, pero que suele resolverse con atrofia. La afectación de la piel de la región periungueal conduce en pocas semanas a la aparición de dedos en palillo de tambor y pérdida de la uña. Otras formas junturales (EBJ no Herlitz) pueden conducir a alopecia universal, distrofia ungueal y grandes áreas de cicatrices atróficas. Se ha descrito asimismo el desarrollo de carcinoma epidermoide sobre lesiones atróficas residuales.

Complicaciones de las EBD

El primer grupo en este apartado son las **complicaciones de las EBD recesivas**. Como se ha mencionado, son las formas más graves de EBD y de todas las EB en general, sólo superadas por la EBU letal. Su mortalidad es considerable, de hasta un 40%. La gravedad de la clínica cutánea, y por lo tanto, de las complicaciones, depende del grado de la mutación causante de la enfermedad. Las ampollas aparecen en las áreas de mayor roce (manos, pies...), incluso de forma espontánea. Son lesiones hemorrágicas, costrosas y que se sobreinfectan frecuentemente. El prurito es constante, lo que favorece el rascado y la consiguiente aparición de nuevas ampollas, junto con la sobreinfección de las mismas. La afectación de las mucosas es constante y grave. Pueden aparecer sinequias, adherencias, y sobreinfección secundaria. Las lesiones bullosas se resuelven formando cicatrices hipertróficas y atróficas y quistes de milium. Las sindactilias de manos y pies son la norma, y conducen a un grado de impotencia funcional extrema y deformidades estéticas muy difíciles de tolerar. También se asocian trastornos de la deambulación. Con todo, la complicación más temible y grave es la aparición de un carcinoma epidermoide sobre lesiones ulcerosas antiguas y de evolución tórpida. En estos casos es preciso prever esta complicación, identificarla e intentar hacer un diagnóstico precoz para instaurar el tratamiento adecuado. Se ha descrito una mayor incidencia de nevus displásico y melanoma en estos pacientes, por lo

que se deben vigilar y estudiar las lesiones pigmentarias que presenten.

Las complicaciones de las EBD dominantes

Son las formas más leves de este grupo y no suelen presentar complicaciones específicas, sólo las derivadas de la cicatrización y reparación de las ampollas.

Otras complicaciones de la epidermólisis bullosa

Existen otras complicaciones de la epidermólisis bullosa, como las **complicaciones gastrointestinales/nutricionales**, que pueden dividirse en varios grupos: la complicación más importante es la **malnutrición energético-proteica**, que está en relación directa con el grado de afectación de la EB. Es producto de una inadecuación entre el aporte de nutrientes y el gasto de los mismos. Otra complicación es la **disminución de la ingesta**, que se debe fundamentalmente a **úlceras bucales**, restricción de la apertura de la boca o **microstomía**: secundaria a la cicatrización de las ampollas labiales y a la fibrosis sinequante de las ampollas retrocomisurales y de los fondos vestibulares de la boca.

También se incluyen en este grupo la **anquiloglosia**, que dificulta la protrusión de la lengua, la deglución y la fonación, principalmente en la EBD severa; las **alteraciones dentales**, presentes principalmente en la EB severa (EBJ y EBD), con un excesivo número de caries y sus complicaciones infecciosas y dolorosas, quedando muy limitada la masticación.

La **patología esofágica** es muy frecuente en estos pacientes y consiste en: **disfagia** (que puede existir sin alteraciones orgánicas de estenosis), **expulsión de moldes esofágicos** (por retención de restos y detritus), **estenosis esofágica** (secundaria a la cicatrización de las heridas) y **membranas esofágicas** (poco frecuente. Se localizan a nivel cricofaríngeo y se asocian a la expulsión de moldes esofágicos).

Igualmente se dan en este grupo **el aumento de las pérdidas por patología del tracto gastrointestinal** (diarrea y fracaso intestinal, descrito en las formas letales) o por las **lesiones de la piel**. En caso de lesiones generalizadas y amplias, los pacientes presentan pérdidas de exudado serohemático, de muy difícil reposición. Posiblemente éstas sean las pérdidas más importantes en los pacientes con afectación generalizada. Por último, está el **aumento del gasto energético** por las lesiones cutáneas.

Otras complicaciones nutricionales

La **anemia ferropénica** es una anemia por pérdidas hemáticas en la superficie corporal. La disminución de la transferrina por malnutrición y la presencia de una respuesta inflamatoria sistémica dificultan la respuesta a la ferroterapia.

Osteoporosis: en los casos de mayor afectación se ha descrito una masa ósea inferior a los controles y en ocasiones se ha objetivado una disminución de los niveles de 25-OH

calciferol; sin embargo, puede estar en relación en relación con la actividad física disminuida en estos pacientes.

Aparte de los factores mencionados, la osteoporosis puede estar en relación con el déficit de otros nutrientes (Vitamina B6) o con el nivel de citoquinas. En el déficit de micronutrientes es frecuente la objetivación de déficit de zinc y selenio, así como de vitaminas hidrosolubles.

Complicaciones bucodentales

En la **epidermólisis bullosa simple** (EBS), las lesiones localizadas en la boca aparecen como respuesta a traumas importantes, y se trata principalmente de ampollas pequeñas, menores de 1 cm. y poco numerosas. Estas lesiones se curan sin dejar secuelas atróficas ni sinequantes. El riesgo de padecer caries dental y/o enfermedad periodontal no difiere del de la población general.

En la **epidermólisis bullosa juntural** (EBJ) las lesiones bullosas aparecen en la boca ante pequeños traumatismos masticatorios y terapéuticos. Se trata de ampollas grandes, mayores de 1 cm., de contenido tanto seroso como hemorrágico, distribuidas por la mucosa oral sin localización específica, que se curan con la formación de atrofia mucosa.

En la **epidermólisis bullosa distrófica dominante** (EBDD), las ampollas intraorales no son numerosas, aparecen ante traumatismos leves y curan mediante atrofia mucosa. Por ello, no es habitual observar lesiones fibrosocicatriciales como son la microstomía, la anquiloglosia y la pérdida de los fondos vestibulares, típicas de los casos distróficos recesivos, aunque son frecuentes los quistes de milium en la mucosa palatina.

En la **epidermólisis bullosa distrófica recesiva** (EBDR) las ampollas intraorales son numerosas, aparecen con el mínimo traumatismo oral e/o incluso de forma espontánea. Se trata de ampollas grandes, mayores de 1 cm., serosas y/o hemorrágicas, con tendencia a extenderse si no se drenan precozmente. Siempre se encuentran ampollas en la mucosa oral de pacientes con EBDR, excepto en los subtipos con afectación localizada. La localización más frecuente es la mucosa lingual (con un 77%) y la menos frecuente, la mucosa yugal (con un 34%). Como consecuencia de la especial reparación de estas ampollas, se encontrarán secuelas fibróticas, atróficas y sinequantes, responsables, en la EBDR generalizada, de microstomía y atrofia palatina en el 100% de los pacientes, obliteración de los fondos vestibulares y atrofia lingual en el 97% de los casos, anquiloglosia en el 91% de los casos; y quistes de milium sobre la mucosa del paladar duro en un 46% de casos.

Evaluación preoperatorio

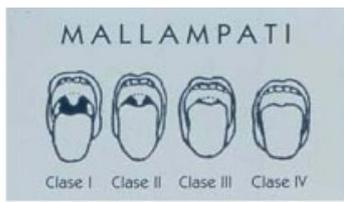
Estudio preoperatorio

Si es posible, sería conveniente ver a estos pacientes en consulta una o dos semanas antes de la fecha de la IQ. Esto es útil porque permite que los datos recogidos en la consulta se valoren con tiempo, de modo que no arriesguen retrasar la cirugía.

Además de un estudio preoperatorio de rutina hay que tener en cuenta otra serie de factores, tanto por parte del cirujano como por el anestesiólogo. Es importante saber a qué grupo de EB pertenece el paciente y así dirigir la visita preoperatorio de modo más adecuado según las características y complicaciones más frecuentes del grupo de EB que padezca el paciente.

Valoración de la vía aérea:

Es una parte fundamental del proceso y su examen se focalizará en 5 áreas:



a. **Microstomía.** La limitación de la apertura de la boca, que puede estar limitada, tanto en sentido vertical como horizontal, y combinada con una mala disposición dental, puede condicionar la laringoscopia y ser causa de una intubación imposible. Esto se convierte en un problema a medida que los niños crecen y se aproximan a la adolescencia, pero incluso puede aparecer antes.

b. La siguiente área problemática será la **dentición**, que puede ser pobre, con caries y mal estado de los dientes.

c. La **fragilidad inherente** de la piel y superficies mucosas hará que la manipulación de la cara, mucosa bucal y encías durante el manejo de la vía aérea deba ser muy cuidadosa, y por ello en el preoperatorio debamos verificar la existencia de lesiones pre-existentes.

d. La **anquiloglosia** puede ser pronunciada, incluso hasta

el punto de que el paciente no pueda movilizar la lengua. Y en combinación con la disminución de tejido blando, por lo general significa que, aunque la intubación pueda ser difícil, la ventilación con mascarilla facial se suele mantener sin problemas.

e. Finalmente, la **estenosis glótica** puede ocurrir antes de manipular la vía aérea y más adelante ser causa de compromiso de esta. Los pacientes con epidermólisis bullosa juntural (EBJ) presentan mayor riesgo de estenosis subglótica, así como de estenosis coanal y nasal, y generalmente con excesivo tejido de granulación peritraqueal e intranasal.

Miocardiopatía dilatada

Un aumento de la evidencia de miocardiopatía dilatada en pacientes con epidermólisis bullosa distrófica dominante (EBDD), cuya causa puede estar relacionada con las deficiencias metabólicas de selenio y carnitina, ha llevado a la realización de un screening ecocardiográfico anual de estos pacientes en muchos centros de EB. Los pacientes con EBDD que deban ser sometidos a una anestesia deberán tener un control ecocardiográfico dentro del último año. Y si en este se aprecian alteraciones significativas, debería realizarse uno en periodo cercano a la IQ.

Anemia, alteración IONES

Es necesario valorar y corregir la anemia, hipoalbuminemia, y alteración de los electrolitos previamente a la cirugía. Anemia, hipoproteinemia y alteraciones hidroelectrolíticas van asociados a una alteración de la ingesta por la propia enfermedad, y con la pérdida de hierro, iones, etcétera, a través de las lesiones características de estos pacientes.

Insuficiencia renal

Solicitar preoperatoriamente un estudio de función renal (urea, creatinina, aclaramiento de creatinina). En caso de HTA, tratar al paciente con el objetivo de alcanzar normotensión durante la IQ. Preguntar si lleva tratamiento crónico con corticoides.

Acceso al sistema venoso

Es importante valorar la posibilidad de un acceso venoso, posicionarlo y preguntar a la familia en qué zonas ha sido posible conseguirlo en otras ocasiones, la posibilidad de utilizar EMLA y proteger con material adecuado; puede utilizarse film transparente de cocina para mediciones del manguito TA.

Normalmente existe una red venosa superficial deficiente, que supone dificultad de colocación de un acceso vascular periférico, y en muchas ocasiones en niños difíciles se debe recurrir a la cateterización venosa central. La piel del cuello raramente está comprometida y puede ser un buen sitio de acceso.

Valoración compromiso cutáneo

Es fundamental inspeccionar el estado del compromiso cutáneo y descartar lesiones ulceradas con contaminación microbiana. Observar la existencia de lesiones y contracturas articulares en la zona donde se realizará la anestesia regional, y valorar si éstas nos condicionarán la realización

de un bloqueo. La presencia de ampollas sólo contraindica la punción en caso de que estén sobre-infectadas, ya sea para canalizar vías o para realizar bloqueos loco-regionales.



Sat O₂ y le colocamos unas cánulas nasales de oxígeno. Si el niño presenta prurito, valoraremos usar en la sedación un antihistamínico que, además de mejorarlo, contribuirá a la sedación del paciente.

Premedicación

También es en el preoperatorio cuando se puede discutir con el niño sobre la preferencia del tipo de premedicación, inducción y la presencia de uno de los padres en la inducción anestésica. Muchos de estos pacientes han pasado por experiencias anestésicas previas, y tienen su propia opinión según su experiencia respecto a diferentes técnicas anestésicas. Es mejor que sea el propio paciente el que se coloque en la mesa de quirófano para evitar fricciones innecesarias. Por ello, pedimos que la madre y el / la paciente entren juntos en quirófano, ya que ello nos permite movilizarlo más adecuadamente y darle mayor tranquilidad.

Recomendaciones adicionales:

Se deben evitar las inyecciones intramusculares.

La vía oral puede crear problemas si existe estenosis esofágica importante.

Considerar la necesidad de pautar un antiácido por el riesgo elevado de aspiración en pacientes con EB.

Preguntar si ha existido tratamiento previo con corticoides, y valorar si debemos pautarlos

Lo ideal sería colocar un catéter intravenoso y administrar la premedicación una vez que el paciente esté ya colocado correctamente en la mesa quirúrgica, pero si el paciente está nervioso o excitado, y sobre todo en niños más pequeños, generalmente debemos realizar una inducción con gases y, una vez sedado, proceder a la venoclisis.

En caso de que el niño esté muy excitado o tenga mucho miedo y no dispongamos de una vía endovenosa, también podemos realizar una sedación por vía oral, en el antequirófano con:

Atropina 0,03-0,05 mgr VO.

Midazolam 0'3 mgrs./Kg (no sobrepasar un máximo de 5 mgrs).

Codeína 1 m gr/Kg. (máximo 20 mgrs).

Ibuprofeno 1-2 m gr/kg (justo para dar sabor a la preparación).

Todo triturado y administrado en una jeringa por vía oral, aproximadamente unos 20-30 minutos antes de colocarlo en la mesa quirúrgica. Inmediatamente monitorizamos la

Preparación Quirófano

Preparación material

Para prevenir la aparición de nuevas lesiones es IMPRESCINDIBLE evitar la fricción tangencial de piel y mucosas, teniendo en cuenta que es la fricción, más que la presión, la que lleva a la formación de ampollas. A continuación ofrecemos una lista con los materiales recomendados:

Esparadrapo MEPITAC-TENDRA® (Safetac) 2cm s x 3m / 0,9m x 3,3.

Para mascarilla facial y zonas de presión y zonas heridas: MEPILEX LITE® with safetac TECHN® 10x10 cms / 4x4.

Material para zonas ampollas abiertas: Prontosan, lavados (gel).

Material para zonas sangrantes: URGOTUL® + APÓSIT secundario, MEPILEX TRANSFER® esponja, PRONTOSAM® para limpieza herida, y MEPILEX AG® si infectado.

Vendajes para los muslos de color AZUL, para los brazos de color VERDE, y camiseta MARRON-TUBIFAST®

Material para curas quirúrgicas: LINITU L®, MEPILEXAG®, y MELGISORBAG®

La mesa de operaciones debe contar con un colchón especial de algodón.



Todos los manguitos (TA, isquemia...) forrados con film transparente (cocina) en las zonas de contacto con la piel.



Eliminar cualquier tipo de material adhesivo del quirófano; el contacto directo de la piel con todo tipo de cintas adhesivas está contraindicado.

Dispuesto todo el material para el manejo de la vía aérea (gafas nasales con detección de capnografía, mascarillas faciales, laringoscopio, tubos endotraqueales, ML) correctamente lubricado y almohadillado con MEPILEX LITE with safetac® las mascarillas faciales y también en zonas de presión y de heridas. Tener dispuesto material para realizar una intubación difícil, el fibro y set de traqueotomía.

Torundas empapadas con suero fisiológico y adrenalina al 1:200.000 por la posibilidad de producir lesiones sangrantes en la manipulación de la vía aérea.

Monitorización

Electrocardiograma: desechar la parte adhesiva y mantenerlos fijos sobre Mepilex Lite® con mucho lubricante y por encima el esparadrapo MEPITAC-TENDRA®.



Todos los cables, de electrodos y vías deben estar protegidos con TUBILAST®

Manguito de la TA: Cubrir la zona a colocar el manguito con film transparente (cocina). REDUCIR EL NÚMERO DE MEDICIONES a las imprescindibles durante la IQ.



Pulsioximetría: Retirar el material adhesivo y prepararlo con el material protector, colocar esparadrapo ATRAUMÁTICO tipo MEPITAC®. Si sindactilia podemos colocar el sensor en el muñón de la otra mano, o en el lóbulo de la oreja.



Una vez tengamos una vía, extraemos muestra sanguínea para reserva sangre si no ha sido posible realizar una extracción previa. También realizamos unos gases sanguíneos seriados a lo largo del procedimiento quirúrgico.

Mantener la temperatura del quirófano de manera que intentemos alcanzar la normotermia del paciente.

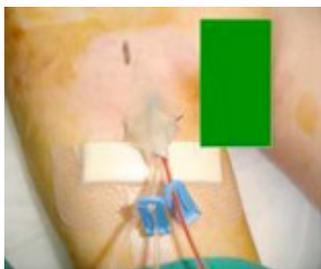
Colocación de sondas: está contraindicada la colocación de sondas nasogástricas por el riesgo de lesionar la mucosa esofágica, y la dificultad que puede entrañar su colocación debido a la estenosis. En cuanto a las sondas vesicales, se debe procurar evitar su utilización, pero no están contraindicadas.

Protección ocular: Debido a la cicatrización recurrente de los párpados, los pacientes con EB a menudo tienen dificultad para cerrar los ojos y los esparadrapos que utilizamos para mantenerlos cerrados están contraindicados, por ello se recomienda utilizar un gel ocular libre de conservantes o lanolina, inmediatamente después de la inducción. O un Aposito hidrogel humidificado® que colocamos encima de los párpados.

Canalización venosa

En la canalización de vía venosa debemos tener en cuenta:

No friccionar la piel. No realizar infiltraciones subcutáneas de AL.



Evitar la utilización de material adhesivo para fijar el catéter; mejor suturar o colocar vendaje elástico.

Puede usarse esparadrapo de silicona atraumática.

Si es imposible canalizar una vía periférica, se puede recurrir a una vena central.

Manejo intra-operatorio

Batería Farmacológica

Todos los fármacos inductores intravenosos actualmente utilizados en estos pacientes son seguros. La atropina es muy importante para evitar la presencia de saliva y secreciones. Está contraindicada la aspiración con sonda y, si ésta es necesaria, es mejor emplear una de uso prolongado y fijarla con material no adhesivo.

a. Siempre que se pueda, realizaremos un bloqueo loco-regional, ya que esta será la técnica de elección (epidural, espinal, caudal, braquial, axilar) manteniendo la ventilación espontánea del paciente y minimizando la manipulación orofaríngea. Además, generalmente dejamos instaurado un catéter para proporcionar una mejor analgesia los primeros días del postoperatorio y realizar las primeras curas.

b. El propofol se ha utilizado con éxito en la inducción y mantenimiento anestésico. Nosotros utilizamos el propofol fraccionado una vez ya hemos obtenido una vía, ya que el despertar es más suave que si utilizamos sevoflurano, y observamos la respuesta de modo que aseguremos la ventilación espontánea y / o asistida. Una vez alcanzado el nivel deseado, lo mantenemos con perfusión continua a un rango de entre 4 -6 m g.Kg.h (Monitorización constante de capnografía y gases venosos seriados).

c. Inhalatorios: el sevoflurano, debido a su rápida inducción y despertar, lo utilizamos con mascarilla facial en la inducción para realizar la venoclisis si nos ha sido imposible canalizar una vía periférica. En esta situación creemos que es mejor haber premedicado por vía oral al paciente para evitar la fase de agitación en la inducción anestésica. Y también lo utilizamos ocasionalmente para ventilación asistida en diferentes fases de la cirugía en pacientes no intubados, y a los que se les haya podido realizar un bloqueo loco-regional satisfactorio.

d. Solemos administrar el remifentanilo junto a la perfusión de propofol para el mantenimiento de la anestesia. Si el paciente mantiene la ventilación espontánea, le colocaremos gafas nasales de O₂ con control de capnografía. Nos movemos en perfusiones de 0,05 a 0,2 microgramos /Kg/ min.

e. En relajantes musculares, es mejor EVITAR los despolarizantes, mientras que son útiles el rocuronio y el atracurio.

f. Fentanilo, metamizol, paracetamol, ondásatron y ranitidina a dosis adecuadas según tipo de cirugía y respuesta del paciente.

g. La dexmetomidina, alfa 2 agonista, es un fármaco no comercializado en nuestro país, que parece ser podría tener un futuro en el manejo de estos pacientes.

Manejo de la vía aérea

Como norma general, deberemos evitar cualquier manipulación de la vía aérea. Preoxigenar (iniciar oxigenación desde inicio de la sedación) con gafas nasales de O₂, forradas y debidamente protegidas, ya descrito anteriormente en "preparación del material".

La mascarilla facial generalmente es bien tolerada en pacientes con EB por la poca cantidad de tejido blando y la anquiloglosia, lo que reduce las posibilidades de obstrucción de la vía aérea superior.

Existen dos modos inocuos de manejo de la mascarilla facial: el primero requiere una **lubricación abundante** en la mascarilla facial y en los guantes del anestesiólogo para reducir la fricción con la piel del rostro, así como todo el material para el manejo de la vía aérea del paciente abundantemente lubricado. La segunda técnica consiste en aplicar **apósitos** a base de relleno de silicona tipo Mepilex Lite en la zona de sujeción del mentón y toda la superficie en contacto de la mascarilla facial con el paciente. En esta técnica, ni las manos del anestesiólogo ni la mascarilla precisan ser lubricadas.



Ventilación controlada

Cuando la intubación endotraqueal esté indicada, el anestesiólogo deberá siempre estar preparado para una intubación difícil en estos pacientes.

a. En los primeros años de vida la laringoscopia suele ser sencilla, pero a medida que los pacientes se acercan a la adolescencia aumenta la gravedad de la microstomía o la anquilosis, y se precisan otros medios alternativos para asegurarnos la seguridad de la vía aérea. En estos casos debemos considerar la intubación mediante fibroscopia y se debe de tener siempre a mano equipo para traqueostomía.

b. La traqueostomía se considera un procedimiento seguro en estos pacientes, ya que la laringe y la traquea no tienen las mismas características histológicas, y no se producen daños de fricción en estas zonas en esta enfermedad.

c. Si un paciente es candidato a la laringoscopia directa, el tubo y la pala del laringo deben estar bien lubricados y colocados con el mínimo movimiento una vez en contacto con la mucosa.

Diversos autores recomiendan intubar sólo cuando sea estrictamente necesario y prefieren, mientras se pueda, el empleo de mascarilla facial y respiración espontánea.

El tubo debemos fijarlo con vendas lubricadas, ventilando con normalidad, y extubando de forma progresiva y al mínimo signo de intolerancia. Se aconseja utilizar un tubo de menor tamaño al que correspondería por edad y peso del paciente –si lo calentamos previamente, esto permitirá pasarlo con mayor suavidad–, valorando fugas según tipo de cirugía.

Puede existir edema o estenosis de la vía aérea superior secundaria a reflujo gastroesofágico.

La faringe y la laringe deben ser inspeccionadas antes de la extubación, teniendo en cuenta la facilidad de producirse lesiones sangrantes y edema al más mínimo roce. Si se han producido lesiones que puedan dificultar seriamente la ventilación tras la extubación, debemos mantener al paciente intubado y trasladarlo a una unidad de reanimación hasta que estas lesiones no signifiquen un riesgo vital para él.

d. La mascarilla laríngea ha sido utilizada con éxito, proporcionando un medio alternativo para mantener la vía aérea en pacientes con EB, pero debe insertarse con precaución para evitar dañar la mucosa con la fuerza generada en su colocación y retirada. Utilizar un tamaño menor (medio número), con lubricación adecuada, no insuflar al máximo (neumotaponamiento a baja presión) y retirarla con el paciente aún dormido para minimizar las lesiones del despertar. Durante la manipulación de oro-faringe, para evitar el sangrado proveniente de ampollas rotas en mucosas, pueden utilizarse gasas empapadas con adrenalina al 1:200.0.

En ocasiones se administra dexametasona, vía endovenosa, 0,25 mg/kg (máximo 8 mg) para reducir los problemas de la vía aérea ocasionados por el edema que se produce tras una intubación difícil.

Manejo del dolor

Es muy importante en el postoperatorio tratar adecuadamente el dolor.

El manejo del dolor es diferente cuando es debido a una intervención quirúrgica que en el día a día del paciente. Si durante la intervención se ha realizado un bloqueo regional, dejamos un catéter que nos permita una analgesia adecuada los primeros días. También podemos administrar analgesia convencional multimodal por vía endovenosa utilizando paracetamol, AINES y opiáceos, teniendo en cuenta la constipación y el prurito que provocan estos últimos.

La vía rectal está poco indicada, ya que existe el riesgo de lesión perianal y sangrado.

Para el prurito se han utilizado con éxito los antihistamínicos, y también un antidepresivo tricíclico con fuerte componente antihistamínico, el doxepin, en una dosis nocturna; parece que pueda ser útil, pero faltan estudios que lo confirmen. También se ha utilizado, y parece ser eficaz para el prurito, la gabapentina. El ondasetron también ha sido utilizado en pacientes con prurito debido a la uremia e ictericia colestática, y parece que ha sido de utilidad en algunos de pacientes con EB.

Curas

En el manejo de las curas post-intervención, lo ideal sería contar con un catéter intravenoso y administrar la medicación una vez que el paciente estuviera ya colocado y monitorizado correctamente.

Si contamos con un acceso venoso permeable, y tras la administración de un protector gástrico junto a un anihemético, y aporte de oxígeno mediante cánulas nasales, iniciamos la sedación EV con:

Atropina 0,1 m gr/Kg.

Midazolam de 0,05 a 0,1 mgr/kg (máximo 2 a 3 mgr en total).

Fentanilo 0,5-1 Microg/Kg y ver respuesta, no solemos sobrepasar los 2 Microg/Kg (individualizar según paciente y según grado de dolor de la cura).

Propofol. Vamos administrando de 0,5 a 1 m g/kg, hasta alcanzar el confort del paciente y procurando que mantenga ventilación espontánea, el mantenimiento con bomba de perfusión a velocidad de 2-3 m gr/Kg, con algún bolus adicional de 0,5 a 1 m g/kg, según necesidades.

Remifentamilo en bomba de perfusión 0,05-0,1 Microg/kgx min metamizol 20 mgr/Kg.

En caso de que no dispongamos de una vía endovenosa, también podemos realizar una sedación por vía oral, con: atropina 0,03-0,05 m gr/Kg VO, midazolam 0'3 mgrs./Kg (No sobrepasar un máximo de 5 mgrs), codeína 1 m gr/Kg. máximo 20 mgrs ibuprofeno 1-2 m gr/kg (justo para dar sabor a la preparación). Todo ello triturado y administrado en una jeringa por vía oral y aproximadamente unos 20-30 minutos antes de la cura. Inmediatamente monitorizamos la Sat O₂ y le colocamos unas cánulas nasales de oxígeno.

Si el niño presenta prurito, valoraremos el utilizar en la sedación un antihistamínico que, además de mejorar el prurito, también contribuirá a la sedación del paciente.

La cura en estos pacientes deberemos realizarla con gasas y mascarilla facial.

BIBLIOGRAFIA

Fine JD, Bauer EA, Briggaman RA, Carter DM, Eady RA, Esterly NB et al. *Revised clinical and laboratory criteria for subtypes of inherited epidermolysis bullosa. A consensus report by the Subcommittee on Diagnosis and Classification of the National Epidermolysis Bullosa Registry.* J Am Acad Dermatol 1991; 24:119-35.

Ames WA, Mayou BJ, Williams KN. *Anaesthetic management of epidermolysis bullosa.* Br J Anaesth 1999;82:746-51.

Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Briggaman RA, Bruckner-Tuderman Christiano A, et al. *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.

Uitto J, Eady R, Fine JD, Feder M, Dart J. *The DEBRA International Visioning/ Consensus Meeting Epidermolysis bullosa: Summary and recomendations.* J Invest Dermatol 2000; 114:734-7.

Sidwell RU, Yates R, Atherton D. *Dilated cardiomyopathy in dystrophic epidermolysis bullosa.* Arch Dis Child 2000; 83: 59-63.

Iohom G, Lyons B. *Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: a review of 20 years' experience.* Eur J Anaesthesiol 2001;18:745-54.

Culpepper TL. *Anesthetic implications in epidermolysis bullosa dystrophica,* AANA J. 2001 Apr; 69(2):114-8.

Herod J, Denyer J, Goldman A, Heward R. *Epidermolysis bullosa in children: pathophysiology, anaesthesia and pain management,* Pediatr Anaesth.2002 jun;12(5):388-97.

Serrano-Martinez MC, Bagan JV, Silvestre FJ, Viguer MT. *Oral lesions in recessive dystrophic epidermolysis bullosa,* Oral Dis.2003 sep;9(5):264-8.

E. M. Parodi Díaz, M. I. Garcia Vega, F. Gilsanz Rodríguez, *Implicaciones anestésicas de la epidermolisis ampollosa,* Act. Anest. Reanim (Madrid) Vol.14n1,pp33-39,2004.

Fine JD, Eady RA, Bauer EA et Al. *The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB.* J. Am. Acad Dermatol. 2008 jun;93:1-50

Kurz, A. *Thermal care in the perioperative period.* Best Pract Res Clin Anaesthesiol, 2008 Mar; 22 (1) :39-62

Karabiyik L, Güngör I, Alp GG, Kaya K. *Anesthetic management of epidermolysis bullosa: a review and report of two cases* Acta Anaesthesiol Belg, 2009;60(1):51-4

Reema Nandi, MD, FRCA*, Richard Howard, BSc, MB, ChB, FRCA, FFPMRCA *Anesthesia and Epidermolysis Bullosa,* Dermatol Clin 28 (2010) 319-324

Kenneth Goldschneider y col., Review article *Perioperative care of patients with epidermolysis bullosa: proceedings of the 5th internacional symposium on epidermolysis bullosa,* Santiago de Chile, December 4-6, 2008 Pediatric Anesthesia 2010 20: 797-804

Reema Nandi, MD, FRCA*, Richard Howard, BSc, MB, ChB, FRCA, FFPMRCA *Anesthesia and Epidermolysis Bullosa,* Dermatol Clin 28 (2010) 319-324

Lara-Corrales I, Pope E., *Dilated cardiomyopathy in epidermolysis bullosa,* Dermatol Clin,2010, Apr;28(2):347-51,xi

Goldschneider KR, Lucky AW. *Pain Management in Epidermolysis Bullosa.* Dermatol Clin 2010; 28: 273-282.

Allegaert K, Naulaers G, *Gabapentin as part of multimodal analgesia in a newborn with epidermolysis bullosa,* Paediatric Anaesth 2010 Oct; 20(10):972-3. doi