



Revista Colombiana de Anestesiología

Colombian Journal of Anesthesiology

www.revcolanest.com.co



Reporte de caso

Epidermólisis bullosa de Herlitz en el paciente pediátrico: implicaciones anestésicas



Julio Cesar Galán Gutiérrez^{a,*}, M.A. Martínez Suárez^a, Belén Tobera Noval^b y Rodrigo Avello Taboada^c

^a Servicio de Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^b Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

^c Servicio de Anestesiología y Reanimación, Complejo Hospitalario de Burgos, Burgos, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 14 de abril de 2013

Aceptado el 28 de enero de 2014

On-line el 12 de marzo de 2014

Palabras clave:

Epidermólisis ampollosa

Anestesia

Recién nacido

Anestesiología

Periodo perioperatorio

R E S U M E N

La epidermólisis bullosa (EB) constituye una serie heterogénea de trastornos genéticos cuyo rasgo común es la facilidad para la formación de ampollas en la piel y mucosas ante el más mínimo roce o traumatismo. En su diagnóstico intervienen criterios clínicos, genéticos e histopatológicos, distinguiéndose entre formas simples (EBS), junturales (EBJ) y distróficas (EBD). De entre ellas, las formas junturales, especialmente la EBJ tipo Herlitz y la asociada a atresia pilórica, suponen un reto en el manejo por parte del anestesiólogo dada su importante comorbilidad asociada¹.

Se presenta el caso de un neonato diagnosticado de epidermólisis bullosa tipo Herlitz, propuesto para colocación de sonda nasoyeyunal transanastomosis por una obstrucción intestinal congénita.

Se repasan las principales particularidades en el manejo anestésico de estos pacientes, en relación con la preparación de la monitorización y equipamiento quirúrgico con el fin de evitar lesiones cutáneas por fricción, y las dificultades en la canalización de accesos venosos y manejo de la vía aérea.

© 2013 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Herlitz epidermolysis bullosa in the pediatric patient: Anaesthetic implications

A B S T R A C T

Epidermolysis bullosa is a group of inherited disorders characterized by blistering of the skin and mucous membranes as a result of friction or minor trauma. Clinical, genetic and histopathological criteria are involved in its diagnosis, distinguishing between simple (SEB), junctional (JEB) and dystrophic (DEB) forms. Among them, the junctional forms, especially de Herlitz JEB type and the one associated with pyloric atresia, pose a major challenge to the

Keywords:

Epidermolysis Bullosa

Anesthesia

Infant, Newborn

Anesthesiology

Perioperative Period

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jgalan01@hotmail.com (J.C. Galán Gutiérrez).

anaesthetist, given the high comorbidity. We report the case of a newborn diagnosed with Herlitz epidermolysis bullosa, taken to nasojunal transanastomotic tube placement due to congenital intestinal obstruction. We focused on the main features in the anaesthetic management of these patients considering the preparation of the monitoring and surgical equipment to prevent skin damage by friction and the difficulties establishing venous accesses and airway management.

© 2013 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El término epidermolísis bullosa (EB) fue acuñado por Koebner en 1886 y describe un grupo de enfermedades dermatológicas, mecano-ampollosas, determinadas genéticamente, que varían en curso y gravedad, desde una discapacidad poco importante hasta la muerte a las pocas semanas de vida².

Existen al menos 23 enfermedades feno y genotípicamente diferentes dentro de la EB, pero histológicamente se distinguen 3 grupos mayores de EB: EB epidermolíticas o simples (EBS), EB de la unión o junturales (EBJ) y EB dermolíticas o distróficas (EBD). Las formas junturales (EBJ) presentan como nexos comunes la presencia de ampollas a nivel intraepidérmico, en el interior de la membrana basal. De ellas, la EBJ generalizada letal tipo Herlitz se debe a una ausencia congénita de la proteína laminina 5. Aparecen desde el nacimiento placas de tejido de desgranulación exuberante, que afectan a las mucosas, laringe, tracto digestivo y vías urinarias. En ocasiones se asocia con atresia pilórica, siendo su pronóstico vital muy malo, al producirse la muerte temprana al cabo de los 2 primeros años de vida en más del 80% de los casos debido a sobreinfecciones, anemias o complicaciones viscerales³.

Existen escasas referencias acerca de las consideraciones anestésicas que requiere el manejo de un paciente con EBJ tipo Herlitz. Un adecuado control de la vía aérea y el mantenimiento de la integridad cutánea frente al roce, fricción y traumatismos menores resultan esenciales⁴⁻⁷. El caso expuesto ilustra el manejo perioperatorio de un neonato diagnosticado de EBJ tipo Herlitz asociado a atresia pilórica sometido a intervención quirúrgica para colocación de sonda nasoyeyunal para nutrición enteral.

Descripción del caso

Recién nacido varón pretérmino (36 semanas) que ingresa en la unidad de cuidados críticos (UCI) neonatal en la modalidad de aislamiento, procedente de paritorio por riesgo séptico. El parto había tenido lugar mediante cesárea, con Apgar al nacimiento de 9/10, peso de 2.700 g, talla de 47 cm y perímetro cefálico de 31,5 cm. Entre sus antecedentes familiares destacaban: madre de 32 años de edad, natural de Rumanía, sana, secundigesta (varón de 3 años de edad sin antecedentes personales de interés en parto previo por terminación espontánea sin incidencias); padre de 36 años, sano.

A la exploración física se observaban múltiples lesiones de tipo ampollosas diseminadas por toda la superficie corporal, principalmente en el área occipital, la región cervical, ambos pies y rodillas. En la región pectoral las lesiones adquirirían un

aspecto escamoso. El signo de Nikolsky, consistente en el desprendimiento de la epidermis al ser friccionada mediante una presión digital leve, dejando al descubierto un área inferior roja, húmeda y dolorosa, resultaba positivo. Se realizó biopsia cutánea informada como despegamiento dermoepidérmico con un elevado número de eosinófilos. El estudio ultraestructural con microscopía electrónica apoyaba el diagnóstico de EBJ tipo Herlitz. Se sospechaba obstrucción intestinal congénita asociada (atresia pilórica vs. atresia duodenal) con un control radiológico abdominal que evidenciaba ausencia de aire en el tramo estómago-intestino-recto, y una ecografía abdominal con obstrucción a nivel de la desembocadura gástrica.

Tras su traslado a la UCI neonatal, se procedió con canalización umbilical dadas las complicaciones para obtener un acceso venoso periférico, y se inició fentanilo y cloruro morfínico en perfusión continua para control analgésico durante la realización de curas de lesiones cutáneas, efectuadas con Furacin y Linitul. Se presentó un episodio de paro cardiorrespiratorio en relación a altas dosis de hipnóticos empleados, precisando intubación orotraqueal con cierta dificultad debido a la fragilidad de la superficie cutánea y a un moderado grado de estenosis subglótica en la vía aérea.

Fue evaluado por el Servicio de Cirugía Pediátrica en relación con la obstrucción intestinal congénita que sufría, decidiéndose intervención quirúrgica para colocación de sonda nasoyeyunal transanastomosis. Análiticamente presentaba: hemoglobina 15,9 g/dl; plaquetas 288.000 unidades/mm³; tiempo de protrombina del 94%; glucemia 102; urea 56; creatinina 1,08; ion sodio 144; ion potasio 3,8; ion calcio 2,20; bilirrubina 5,01. El resto de parámetros se encontraban dentro de la normalidad.

En quirófano se realizó una minuciosa preparación del equipamiento anestésico y quirúrgico, con el fin de evitar lesiones cutáneas por fricción: forrado de mesa quirúrgica con colchón especial de algodón, manguitos de presión arterial e isquemia recubiertos de un film especial con limitación en el número de mediciones, protección de cables y electrodos y vías con Tubilast, material para manejo de la vía aérea lubricado y almohadillado, curas quirúrgicas con Linitul, apósitos Mepilex-Lite como material de fijación.

El paciente, de 2 días de edad, llegó al quirófano intubado (tubo endotraqueal con diámetro interno de 2,5 mm sin manguito), sedoanalgesiado y conectado a ventilación mecánica. Se canalizó acceso venoso central (femoral derecho) para administración de medicación. Se premedicó con atropina a dosis de 0,02 mg/kg. El mantenimiento anestésico se efectuó con sevoflurano CAM 1,1-1,2; atracurio 0,5 mg/kg y 2 bolos de 0,1 mg/kg; fentanilo 5,6 y 3 µg; dexametasona, bolo de 0,25 mg/kg, y suero glucosalino en perfusión a 10 ml/h. La

intervención quirúrgica transcurrió sin incidencias, con una duración de 2 h, y al término de la misma el paciente fue trasladado a la UCI neonatal.

Discusión

La EB es una patología pediátrica no muy común en la práctica clínica (20 casos por millón de habitantes) pero con un gran número de variedades de acuerdo con los diferentes subtipos de lesiones histológicas dérmicas. De entre ellas, las formas juncionales (EBJ), especialmente la de Herlitz y la asociada a atresia pilórica, han sido reconocidas como un reto para el anestesiólogo por su mal pronóstico y la comorbilidad asociada. No existe en la actualidad tratamiento específico ni definitivo para la EB, y este consiste en educación, medidas preventivas y de soporte, manejo de heridas, infecciones, soporte nutricional, prevención y manejo de alteraciones hematológicas, hemodinámicas, metabólicas y nutricionales. Se ha sugerido que el empleo de altas dosis de corticoides podría ser útil en las formas de Herlitz y distróficas durante el periodo de formación de ampollas.

Las intervenciones que más frecuentemente pueden requerir estos pacientes son curas bajo anestesia, injertos, corrección de deformidades, gastrostomías, traqueostomías o canalización de vías venosas de acceso central⁸.

El manejo anestésico de la EB comienza con la visita preanestésica, que de forma ideal ha de realizarse con la antelación suficiente que permita una adecuada preparación de la técnica y equipamiento anestésicos⁹.

La valoración de la vía aérea es fundamental en la visita preoperatoria, y se ve influida por la fragilidad inherente de la piel y superficies mucosas del enfermo, que condicionará que la manipulación de la cara, la mucosa bucal y las encías deba ser muy cuidadosa. Por tanto, es necesario verificar posibles lesiones preexistentes a este nivel. Es común que los pacientes con EB presenten limitación de la apertura bucal o microstomía. La anquiloglosia puede ser pronunciada, hasta el punto de que el paciente no pueda movilizar la lengua. Finalmente existe mayor proporción de estenosis glótica en la EBJ, tal y como sucedió con nuestro paciente, con acumulación de tejido de granulación a nivel peritrapeal e intranasal. Todos estos factores pueden hacer que nos encontremos ante un escenario de intubación difícil^{10,11}.

Es necesario constatar y corregir la anemia, la hipoalbuminemia y las alteraciones electrolíticas previas a la cirugía. Se recomienda solicitar preoperatoriamente un estudio de función renal.

Una parte importante en el estudio preoperatorio es valorar los posibles accesos venosos, también condicionados por el compromiso cutáneo que presente el paciente. Suele existir una red venosa superficial deficiente, con lo que la implantación de un acceso vascular periférico puede resultar imposible, y es necesario recurrir, como en el caso expuesto, a una cateterización venosa central. Es frecuente que la región cervical no presente lesiones dérmicas y el acceso yugular sea factible. Sin embargo, en nuestro caso la existencia de lesiones ampollas a este nivel hizo que optásemos por un acceso femoral.

No existen recomendaciones adicionales en la premedicación; en general se aconseja evitar las inyecciones

intramusculares, atropinizar al paciente, pautar un antiácido por el riesgo elevado de aspiración en EB, y asociar un antihistamínico si el enfermo tiene clínica de prurito^{5,7}.

Entre las medidas físicas, se ha de tener presente que es la fricción, más que la presión directa, la que lleva a la formación de ampollas y erosiones en el enfermo, por lo que es imprescindible una rigurosa preparación del quirófano y material quirúrgico. En general se deben proteger, acolchar o lubricar las superficies que se encuentren en contacto con el paciente. Se recomienda colocar un colchón especial de algodón sobre la mesa de operaciones con este fin. Todos los manguitos de presión arterial, los de isquemia, etc., han de estar forrados con un film transparente en las zonas en contacto con la piel, y se ha de reducir el número de mediciones a las imprescindibles a lo largo de la cirugía. El material para el manejo de la vía aérea (gafas nasales, mascarillas faciales, laringoscopios...) y del electrocardiograma ha de estar correctamente lubricado y almohadillado. Se intenta evitar en la medida de lo posible el uso de material adhesivo en quirófano¹²⁻¹⁵.

En nuestro caso, como materiales de fijación recurrimos al empleo de apósitos Mepilex Lite con tecnología Safetac, que no son adhesivos, y que al ser retirados no producen traumatismo en el paciente¹⁶. Safetac es una tecnología exclusiva de suave silicona, con apósitos que resultan atraumáticos incluso durante su retirada, minimizando el traumatismo en la herida y la piel perilesional, con menor dolor para el paciente al sellar herméticamente los bordes de la herida¹⁶⁻¹⁸. Si no se dispone de ellos, es suficiente con lubricar de forma abundante y colocar un vendaje elástico.

Los cables, los electrodos y las vías se recubrieron con un vendaje tubular (Tubilast). La protección ocular también es importante: está contraindicado el empleo de esparadrapos tradicionales, y se recomienda utilizar un gel ocular libre de conservantes o un apósito hidrogel humidificado.

Se ha insistido previamente en que el manejo de la vía aérea puede entrañar alguna dificultad. Las evidencias de seguridad en la intubación en las formas simples y distróficas de EB son difícilmente extrapolables a la EB de Herlitz, por el mayor grado de compromiso de las mucosas respiratorias y malformaciones asociadas que presenta esta última. Nuestro paciente llegó a quirófano intubado, pese a lo que se realizó una estricta preparación del material para el manejo de la vía aérea.

La monitorización ha de ser la mínima necesaria, y en procedimientos cortos pueden ser suficientes la pulsioximetría y la electrocardiografía. Para la monitorización de la presión arterial se debe disminuir el número de tomas, con un correcto acolchado del mango del tensiómetro. En procedimientos delicados o prolongados puede ser necesaria la monitorización invasiva de la presión arterial¹⁹.

En relación con el manejo farmacológico intraoperatorio de la EB, se prefieren por lo general las técnicas de anestesia locorregional frente a la anestesia general^{12-15,20}. Si se opta por anestesia general, se consideran seguros todos los fármacos inductores intravenosos convencionales. El mantenimiento anestésico se efectuó con sevoflurano, pese a que no existen evidencias en la literatura que reflejen la superioridad de la anestesia inhalatoria frente a la intravenosa en este grupo de pacientes¹⁴. Se tiende a generalizar la premedicación con atropina con el fin de disminuir las secreciones. En

cuanto a los relajantes musculares, es mejor evitar los despolarizantes, mientras que se consideran seguros el rocuronio o el atracurio. La succinilcolina se ha utilizado satisfactoriamente, aunque debe emplearse con precaución debido a la posibilidad de llevar a hiperpotasemia y a que las fasciculaciones pueden producir fricciones^{12,14}.

El dolor en la EB es generalmente tratado de forma inadecuada. Se acentúa la importancia de un adecuado manejo del dolor tanto intraoperatorio como postoperatorio. La analgesia con morfina o fentanilo y midazolam puede ser necesaria 30-45 min antes de las curas. El remifentanilo podría ser una buena opción, pero no se han encontrado reportes sobre su uso en este grupo de pacientes²¹⁻²³.

Como conclusión, el manejo perioperatorio adecuado de los pacientes con EB puede suponer un reto anestésico, y de forma ideal se debe realizar en hospitales de referencia y a cargo de un equipo multidisciplinar y con experiencia. Una minuciosa preparación del material anestésico-quirúrgico, una rigurosa evaluación de la vía aérea y de las lesiones cutáneas minimizan el riesgo de complicaciones y secuelas. No se ha de olvidar el grado de compromiso extracutáneo y las posibles condiciones adversas (malnutrición, anemia...) que deben ser corregidas antes de la cirugía²⁴.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

REFERENCIAS

- Iohorn G, Lyons B. Anaesthesia for children with epidermolysis bullosa: A review of 20 years' experience. *Eur J Anaesthesiol.* 2001;18:745-54.
- 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 Bullosas Registry. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:119-35.
- Marinkovich MP. Update on inherited bullous dermatoses. *Dermatol Clin.* 1999;17:473-85.
- Herod J, Denyer J, Goldman A, Howard R. Epidermolysis bullosa in children: Pathophysiology, anaesthesia and pain management. *Pediatr Anaesth.* 2002;12:388-97.
- Griffin RP, Mayou BJ. The anaesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. A review of 44 patients over a 10 year period. *Anaesthesia.* 1993;48:810-5.
- Basarab T, Dunnill MG, Eady RA, Russell-Jones R. Herlitz junctional epidermolysis bullosa: A case report and review of current diagnostic methods. *Pediatr Dermatol.* 1997;14:307-11.
- Hauschild R, Wollina U, Bruckner-Tuderman L. Junctional epidermolysis bullosa gravis (Herlitz): Diagnostic and genetic aspects. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:73-6.
- Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Briggaman RA, Bruckner-Tuderman L, 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.
- Goldschneider K, Lucky AW, Mellerio JE, Palisson F, Viñuela Miranda MC, Azizkhan RG. Perioperative care of patients with epidermolysis bullosa: Proceedings of the 5th International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago, Chile, December 4-6, 2008. *Pediatr Anesth.* 2010;20:797-804.
- James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology.* 1982;56:323-6.
- Fröhlich S, O'Sullivan E. Airway management in adult patients with epidermolysis bullosa dystrophica: A case series. *Anaesthesia.* 2011;66:842-3.
- Parodi-Díaz EM, Garcia-Vega MI, Gilsanz-Rodríguez F. Implicaciones anestésicas de la epidermolisis ampollosa. *Act Anest Reanim.* 2004;14:33-9.
- Ho AM, Tsui CS. Epidermolysis bullosa in a newborn. *Anesthesiology.* 2012;116:925.
- Ames WA, Mayou BJ, Williams KN. Anesthetic management of epidermolysis bullosa. *Br J Anaesth.* 1999;82:746-51.
- Karabiyik L, Güngör I, Alp GG, Kaya K. Anesthetic management of epidermolysis bullosa: A review and report of two cases. *Acta Anaesthesiol Belg.* 2009;60:51-4.
- White R. A multinational survey of the assessment of pain when removing dressings. *Wounds UK.* 2008;4:1-6.
- Davies P, Rippon M. Evidence review: The clinical benefits of Safetac technology in wound care. *J Wound Care.* 2008; Suppl:3-31.
- White R, Morris C. Mepitel: A non-adherent wound dressing with Safetac technology. *Br J Nurs.* 2009;18:58-64.
- Yonker-Sell AE, Connelly LA. Twelve hour anaesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Can J Anaesth.* 1995;42:735-9.
- Spielman FJ, Mann ES. Subarachnoid and epidural anaesthesia for patients with epidermolysis bullosa. *Can Anaesth Soc J.* 1984;31:549-51.
- Goldschneider KR, Lucky AW. Pain management in epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin.* 2010;28:273-82.
- Allegaert K, Naulaers G. Gabapentin as part of multimodal analgesia in a newborn with epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth.* 2010;20:972-3.
- Howard R, Carter B, Curry J. Good practice in postoperative and procedural pain management: Medical procedures. Association of Paediatric Anaesthetists of Great Britain and Ireland. *Paediatr Anaesth.* 2008;18 Suppl 1:19-35.
- Uitto J, Eady R, Fine JD, Feder M, Dart J. The DEBRA International Visioning/Consensus Meeting Epydermolysis bullosa: Summary and recommendations. *J Invest Dermatol.* 2000;114:734-7.