

## Reporte de casos

Hospital Pediátrico Docente "Centro Habana"

### EPIDERMÓLISIS BULOSA EN EL NIÑO Y ANESTESIA

Dr. Joaquín L. de la Lastra Rodríguez<sup>1</sup> y Dra. Noris Estrada Vega<sup>2</sup>

#### RESUMEN

---

La epidermólisis bulosa comprende un grupo heterogéneo de enfermedades ampollosas de la piel y mucosas de origen congénito y hereditario. El tratamiento es insatisfactorio en gran parte, por lo cual son necesarias ciertas medidas para proteger al paciente y evitar la aparición de dichas lesiones y sus complicaciones. Se describe el manejo anestesiológico en un niño de 3 años de edad, al que se le administró anestesia general intravenosa con clorhidrato de ketamina y diazepam, y se describen todos los cuidados y recomendaciones que hay que tener para evitar especialmente los roces, las presiones y las temperaturas altas.

*Descriptores DeCS:* EPIDERMOLISIS BULLOSA/terapia; EPIDERMOLISIS BULLOSA/prevención & control; CETAMINA/administración & dosificación; DIAZEPAM/administración & dosificación; ANESTESIA INTRAVENOSA; ANESTESIA GENERAL.

---

La epidermólisis bulosa comprende un grupo heterogéneo de enfermedades ampollosas de la piel y mucosas de origen congénito y hereditario. Se han descrito 16 formas, pero se reconocen 5 formas clínicas mayores (incluyendo a 2 con alteraciones cicatrizales): 2 son simples, una localizada (Weber-Cockayne) y otra generalizada

(Kochner), una de la zona de la unión (Herlitz o letal) y 2 distróficas, una autosómica dominante y otra recesiva.<sup>1-4</sup>

Se caracterizan por la fragilidad de la piel y se consideran causadas por traumas mecánicos (presión, roces) y las temperaturas altas que desencadenan la aparición de las lesiones ampollosas. El

---

<sup>1</sup> Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación. Instructor de la Facultad "Calixto García".

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación.

tratamiento de todas las variedades clínicas es insatisfactorio en gran parte y es necesario mantener un grupo de medidas para proteger a estos pacientes según lo requiera la gravedad de la enfermedad.<sup>5-8</sup>

El objetivo de este trabajo es destacar el papel del anestesiólogo para evitar la agudización de esta enfermedad cuando se requiere de un tratamiento quirúrgico.

## REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 3 años de edad y 17 kg de peso corporal, con diagnóstico de una variedad no deformante de epidermólisis bulosa sin secuelas cicatrizales, pero con zonas dérmicas hiperpigmentadas en sitios de lesiones antiguas y con un cuadro clínico de dolor constante y prurito en áreas genital y perineal, un episodio de hematuria y una cistografía por cateterismo. Se le realiza examen genital y proctológico con anestesia general. El paciente se premedicó con atropina en dosis de 0,01 mg X kg de peso y diazepam en dosis de 0,1 mg X kg de peso por vía intravenosa (IV) a través de un catéter plástico IV número 20. La inducción anestésica se efectuó con clorhidrato de ketamina al 1 % y en dosis de 2 mg X kg de peso IV y el mantenimiento con clorhidrato de ketamina al 0,2 % en infusión IV continua a goteo lento y manteniendo la respiración espontánea.

El examen con ultrasonido detectó la presencia de ampollas en la mucosa vesical y se descartó la existencia de otras afecciones.

El monitoreo durante la anestesia consistió en pulso-oximetría, electrocardiograma, vigilancia estrecha sobre el paciente y se trató de inflar el manguito del esfigmomanómetro sólo en caso necesario.

El tratamiento posterior consistió en la administración por vía oral de analgésicos antiinflamatorios no esteroideos (ibuprofeno), antihistamínicos y corticoesteroides (prednisona) y además recibió tratamiento antimicótico por infección en las zonas afectadas.

## RESULTADOS

Con el uso de la ketamina por vía IV se evitaron la intubación endotraqueal y las maniobras de la laringoscopia y se tuvo cuidado de no producir posible lesión de roce y compresión sobre las mucosas de la boca, garganta, laringe y tráquea.

Con el uso del diazepam en combinación con la ketamina no sólo se logró un nivel anestésico adecuado, sino que se evitaron las alteraciones psíquicas que produce la ketamina como los sueños desagradables y las crisis de emergencia de la anestesia.

Se evitaron además lesiones de presión y de roces en otras zonas al no usar vendajes apretados para mantener al paciente en posición correcta, no fue necesario inflar el manguito del esfigmomanómetro y tampoco se usaron máscaras que presionaran la cara.

## DISCUSIÓN

La aparición de lesiones ampollas en la piel y las mucosas ocurre en todas las formas clínicas de epidermólisis bulosa. Se ubican con frecuencia en la cara y la boca, en las mucosas de la orofaringe, laringe y demás vías aéreas, esófago y conjuntivas, aunque este paciente presentaba las lesiones en la vejiga. El diagnóstico definitivo, el diagnóstico diferencial con

otras enfermedades vesiculosas y ampollas de la piel y su clasificación se realizan por el examen físico; los estudios históricos, genéticos e inmunológicos y su pronóstico variará según la forma.<sup>2,3,9-18</sup>

Se considera una enfermedad debilitante, pues la presencia de úlcera en oro y nasofaringe conduce a malnutrición, desequilibrios electrolíticos y anemia, además pueden ocurrir infecciones secundarias de esas zonas denudadas. Este paciente presentó micosis en las zonas lesionadas que requirió de tratamiento específico.<sup>1,2</sup>

Se descartó la asociación con las porfirias, lo que puede ocurrir, para lo cual se realizaron exámenes de heces y de orina. Las porfirias constituyen un grupo de síndromes hereditarios que se caracterizan clínicamente por diversos errores del metabolismo de los pirroles y clínicamente por fotodermatitis, alteraciones viscerales y neuropsiquiátricas. La mayoría de ellas tienen una forma de herencia dominante, aunque hay variedades adquiridas en pacientes con predominio genético. Es importante saber que pueden estar latentes y comenzar en la adolescencia o después de ésta. En caso de haber estado asociadas en algunas de sus formas, el uso de los barbitúricos está contraindicado.<sup>1,2</sup>

La vía aérea se mantuvo intacta. Se han reportado casos de formaciones ampollas después de intubaciones endotraqueales sin traumas y se ha recomendado no manipular la vía aérea siempre que sea posible. Si esto es necesario por el área en que se va a operar o porque hay dificultad respiratoria, hacerlo con cuidado extremo con un tubo endotraqueal estéril, bien lubricado. Al extubar al paciente pensar en el peligro de obstrucción supraglótica por la aparición de bula laríngea, en cuyo caso la traqueostomía sería necesaria, pero el trauma de este proceder de por sí puede crear bulas.<sup>2</sup>

No hubo manipulación de vías nasales ni de la mandíbula y se protegieron los ojos con ungüento oftálmico. No se necesitó el uso de máscara para la administración de oxígeno, en cuyo caso se hubiera aproximado a la cara. En caso de necesitar una máscara ajustada a la cara hubiera sido necesario usar entre ambas algodón en rama, almohadilla de espuma o muselina empapada en solución salina o en crema de hidrocortisona.<sup>6</sup>

El uso de clorhidrato de ketamina asociado con el diazepam como únicos agentes anestésicos por vía IV fue efectivo, como ya ha sido recomendado. Otra alternativa puede ser el uso de barbitúricos para la inducción y agentes inhalatorios con los cuidados ya antes mencionados de la vía aérea. No se recomienda la anestesia local infiltrativa por el efecto de ésta sobre la piel. A partir de la década de los 80 apareció un grupo de publicaciones que reportaban el uso de la anestesia regional en pacientes que padecían esta enfermedad.<sup>19-30</sup>

La administración de corticoesteroides pre y posoperatorios se considera una medida de rutina y se estima que éstos pueden salvar la vida en la niñez temprana. En este niño resultó efectiva especialmente al principio del tratamiento, pues en niños mayores pueden ser inefectivos a causa de las dosis altas que necesitan para inactivar el proceso.

## CONCLUSIONES

Para concluir diremos que los pacientes que padecen de epidermolisis bulosa pueden necesitar de la administración de anestesia general para el diagnóstico de sus lesiones o para el tratamiento de secuelas cicatrizales deformantes, especialmente en manos y pies o para el tratamiento de otras

afecciones quirúrgicas, y es de obligatorio cumplimiento el respeto de todos los principios del manejo

anestésico, para evitar la agudización de la enfermedad que es además de tratamiento difícil.

## SUMMARY

---

Epidermolysis bullosa is a heterogenous group of ampullary diseases of the skin and mucosas of congenital and hereditary origin. The treatment is largely unsatisfactory, and that's why it is necessary to take some measures to protect the patient and to prevent the appearance of such lesions and their complications. It is described the anesthetic management of a 3-year-old child that was administered intravenous general anesthesia with ketamine hydrochlorate and diazepam. The care and recommendations that should be taken into account to avoid touches, pressures and high temperatures, are described.

*Subject headings:* EPIDERMOLYSIS BULLOSA/therapy; EPIDERMOLYSIS BULLOSA/prevention & control; KETAMINE/administration & dosage; DIAZEPAM/administration & dosage; ANESTHESIA, INTRAVENOUS; ANESTHESIA GENERAL

---

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE. Tratado de Pediatría-Nelson, 9 ed. La Habana Editorial Científico-Técnica. 1988;vol. 2:1748-9.
2. Katz J, Kadis LB. Anesthesia and uncommon diseases: pathophysiologic and clinical correlations. Philadelphia: WB Saunders, 1972:445-7.
3. Rivas G, Quinte A, Salazar E. Epidermolisis ampollas: a propósito de un caso de la zona de la unión. Rev Inst Nac Salud Niño 1988;42:25-8.
4. Rabinowitz LG, Esterly NB. Inflammatory bullous disease in children. Dermatol Clin 1993;11:565-81.
5. Thornton JA, Watts RWE. Trastornos metabólicos y de otros tipos. En: Cecil Gray T, Nunn JF, Utting JE, eds. Anestesia general. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1986;t2:827-46.
6. Kaufman L, Summer E. Anestesia para niños mayores. En: Cecil Gray T, Nunn JF, Utting JE, eds. Anestesia general. 4 ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1986;t3:1483-502.
7. Summer E, Patrick EK. Procesos pediátricos insólitos. En: Stevens AJ, ed. La Habana: Preparación para la anestesia. Editorial Científico-Técnica, 1986:349-59.
8. Wilton TNP, Cochrane DF. Anestesia para cirugía plástica y máxilo facial. En: Cecil Gray T, Nunn JF, Utting JE, eds. Anestesia general. 4 ed. La Habana: Editorial Científico -Técnica, 1986;t3:1249-69.
9. Karpati S, Stolz W, Meurer M, Braun FO, Krieg I. In situ localization of TgG in epidermolysis bullosa acquisitia by inmunologic. J Am Acad Dermatol 1992;26:726-30.
10. Roger H, Machado P, Nicholas JF, Dincan M, Prost C, Chevenet C, et al. Epidermolysis bullosa acquisitia in a 3 and a half years old girl. J Am Acad Dermatol 1992;27:858-62.
11. Inaven P, Hunziken I, Gerber H, Bruckner-Tuderman L, Braathen LR. Childhood epidermolysis bullosa acquisitia. Br J Dermatol 1994;131:898-900.
12. Lacour JP, Bernard P, Rostain G, Baechler-Sadau E, Pisani A. Childhood acquired epidermolysis bullosa. Pediatr Dermatol 1995;12:16-20.
13. Fine D. International Symposium on Epidermolysis Bullosa. J Invest Dermatol 1994;103:839-43.
14. Wright JI, Fine JD, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. Pediatric Dent 1994;16:427-32.
15. Valari MD, Phillips RJ, Lake BD, Harper JI. Junctional epidermolysis bullosa and pyloric atresia: a distinct entity. Clinical and pathological studies in five patients. Br J Dermatol 1995;133:732-6.
16. Zlickson B, Matsumira K, Kist D, Epstein EH Jr, Bart BJ. Bart's syndrome ultrastructure and genetic linkage. Arch Dermatol 1995;131:663-8.

17. Masgrau-Peya E, Lacour M, Salomon D. Topical phenytoin accelerates healing in epidermolysis bullosa simplex. *Dermatology* 1995;190:254.
18. Melville C, Athorton D, Burch M, Cohn A, Sullivan I. Fatal cardiomyopathy in dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol* 1996;135:603-6.
19. Lee C, Nagel EL. Anesthetic management of a patient with excessive epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1975;43:122-4.
20. Patulas V, Brezinski A. Epidermolysis bullosa manifested and treated during anesthesia. *Anesthesiology* 1975;43:581-3.
21. LoVernre SR, Oropollo AT. Ketamine anesthesia in dermolytic bullous dermatosis. *Anesth Analg* 1977;56:398-401.
22. Kelly RE. Regional anesthesia in children with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1988;68:469.
23. Kaplan R, Strauch B. Regional anesthesia in children with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1988;68:469.
24. \_\_\_\_\_. Regional anesthesia in a child with epidermolysis bullosa. *Anesthesiology* 1987;67:262-4.
25. Rowlingson JC, Rosemblun SM. Successful regional anesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Reg Anesth* 1983;8:81-3.
26. Kelly RE, Koff HD, Rothaus KD, Carter DM, Artusio JF Jr. Brachial plexus anesthesia in eight patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Anesth Analg* 1987;66:1318-20.
27. Chevaleraud E, Ragot JM, Glicenstein J. Anesthetic pour chirurgie de la main chez des patients atteints d'epidermolise bullouse. *Ann Fr Anesth Reanim* 1995;14:399-405.
28. Chevaleraud E, Ragot JM, Glicenstein J. Anesthésic pour chirurgie de la main chez des patients atteints d'epidermolise bullouse. *Ann Chir Main Memb Sup* 1995;14:296-383.
29. Spielman FJ, Mann ES. Subarachnoid and epidural anesthesia for patients with epidermolysis bullosa. *Can Anaesth Soc* 1984;31:549-51.
30. Broster P, Placek R, Eggers GWN. Epidermolysis bullosa: anesthesia management for cesarean section. *Anesth Analg* 1987;66:341-3.

Recibido: 1ro. de septiembre de 1998. Aprobado: 12 de octubre de 1998.

Dr. Joaquín L. de la Lastra Rodríguez. Calle 258, No.510, Santa Fé, municipio Playa, Ciudad de La Habana, Cuba.