

Manejo de vía aérea en paciente con epidermolisis ampollosa distrófica dominante (EADD)

Álvaro Sánchez-Tabernero*, Yaiza Beatriz Molero Díez*, María Inmaculada Gómez Bolao*, Carlos Alberto Varela Crespo*.

* LES. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

Correspondencia: Álvaro Sánchez Tabernero. alvarosanchezt@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: El manejo de la vía aérea en pacientes con diagnóstico de Epidermolisis Ampollosa Distrófica Dominante (EADD) debe ser muy cuidadoso para evitar lesiones serias en cavidad oral y mucosa faríngea durante la intubación y extubación. Es un caso muy inusual debido a la baja incidencia de esta enfermedad.

Exposición del caso: Mujer de 65 años con diagnóstico de EADD que requiere cirugía por obstrucción del canal auditivo interno debido a su enfermedad basal. Se plantea una intubación con fibrobroncoscopio.

Diagnóstico y discusión: El diagnóstico de esta enfermedad se basa en la inmunofluorescencia y microscopía electrónica. El tratamiento es sintomático. La prevención de la lesión de mucosas y la formación de ampollas es lo más importante. El uso del fibrobroncoscopio, a pesar de no ser una vía aérea difícil, nos permitió un manejo exquisito de la vía aérea, sin apenas rozamiento con la mucosa oral.

PALABRAS CLAVE

Epidermolisis, anestesia, vía aérea, fibrobroncoscopio.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

El manejo de la vía aérea en pacientes con diagnóstico de Epidermolisis Ampollosa Distrófica Dominante (EADD) debe ser muy cuidadoso para

evitar lesiones serias en cavidad oral y mucosa faríngea durante la intubación y extubación. Es un caso muy inusual debido a la baja incidencia de esta enfermedad.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 65 años con diagnóstico de EADD que requiere cirugía por obstrucción del canal auditivo interno debido a su enfermedad basal. Se plantea una intubación con fibrobroncoscopio con la intención de manipular la mucosa oral y faríngea del paciente lo mínimo posible. La paciente acepta. Tras una monitorización estándar (saturación de oxígeno, presión arterial no invasiva y electrocardiograma) se procede a inducción anestésica con fentanilo (150 microgramos), propofol (200 miligramos) y rocuronio (40 miligramos) intravenosos.

Tras ello, se coloca cuidadosamente una cánula VAMA y se procede a intubación con fibroscopio flexible sin incidencias y sin apenas fricción con mucosas.

Tras la cirugía, que transcurre sin incidencias, la educación anestésica se realiza sin complicaciones y el paciente es extubado sin incidencias, con las precauciones extendidas que precisa la patología de la paciente.

La paciente pasa a la unidad de reanimación postanestésica donde se observa que no existe lesión alguna en mucosa oral. Y tras la observación correspondiente pasa a planta de hospitalización.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

La Epidermolisis bullosa es un trastorno de la fragilidad de la piel hereditario, clínica y genéticamente heterogéneo, caracterizada por anomalías estructurales que causan una alteración en la unión dermo-epidérmica o en la capa basal de la

epidermis, lo que resulta en una mayor vulnerabilidad cutánea al estrés mecánico [1]. La incidencia de esta enfermedad se sitúa en torno a 1 de cada 17.000 nacidos vivos y con una estimación mundial de unos 500.000 casos actuales [2]. Se pueden clasificar, según el plano de despegamiento, en: simples (la amplia mayoría, en torno a un 92% de todas las epidermolisis ampollosas), distróficas y de la unión. En la variante distrófica de la enfermedad, que supone solamente el 5% de los casos, el plano de clivaje se sitúa por debajo de la lámina densa, dentro de la dermis papilar superior a nivel de las fibrillas de anclaje y se debe a mutaciones en el gen COL7A1, que codifica la cadena alfa-1 del colágeno tipo VII.

El diagnóstico de esta enfermedad se basa en la inmunofluorescencia y microscopía electrónica. El tratamiento es sintomático para la prevenir lesiones de mucosas y formación de ampollas [2]. El uso del fibrobroncoscopio, a pesar de no ser una vía aérea difícil, nos permitió un manejo exquisito de la vía

aérea, sin apenas rozamiento con la mucosa oral. Por ello consideramos que la técnica de intubación con fibroscopio flexible como la mas apropiada en este tipo de pacientes cuando requieran anestesia general.

BIBLIOGRAFÍA

1. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, Diem A, et al. Consensus reclassification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. Br J Dermatol. 2020 Oct; 183(4):614–27.
2. Siañez-González C, Pezoa-Jares R, Salas-Alanis JC. [Congenital epidermolysis bullosa: a review]. Actas Dermosifiliogr. 2009 Dec; 100(10):842–56.