

LA ANESTESIA

en las formas EB distrófica recesiva (EBDR) generalizada grave y generalizada intermedia

Este capítulo presenta las indicaciones que deben tenerse en cuenta en el caso de que la persona afectada por EB necesite una anestesia.



Lo más importante resumido

- **Bajo el término de anestesia se entiende la sedación que tiene como finalidad reprimir el dolor durante un examen médico, terapia o intervención quirúrgica.**
- **En principio es posible anestesiarse a pacientes con EB. Sin embargo, por causas diversas (por ej. la vulnerabilidad de la piel y a menudo de las mucosas, la apertura limitada de la boca, etc), es necesario llevar a cabo determinadas medidas preventivas.**
- **En principio es posible anestesiarse a pacientes con EB. Sin embargo, por causas diversas (por ej. la vulnerabilidad de la piel y a menudo de las mucosas, la apertura limitada de la boca, etc), es necesario llevar a cabo determinadas medidas preventivas.**
- **Todas las personas implicadas (médicos, personal sanitario) deben tener conocimiento sobre las singularidades del procedimiento a seguir con pacientes con EB.**
- **En el caso de una urgencia, no habrá tiempo suficiente para llevar a cabo estas medidas preventivas. En este caso, salvar la vida del paciente será el objetivo principal!**
- **A pesar de toda la experiencia y precaución, en algunos casos graves de EB, es prácticamente imposible evitar que surjan ampollas y heridas.**

1. Consideraciones fundamentales

Existen diferentes tipos de anestesia:

Anestesia general:

El uso de esta anestesia induce al paciente a un estado similar al sueño profundo.

Anestesia local:

Se trata de una anestesia local o también llamada locorregional. En este caso la parte del cuerpo que será operada o examinada, viene entumecida inyectando un narcótico.

El anestesista le informará sobre el tipo de anestesia que será el idóneo para Usted o su hijo/a antes de una intervención quirúrgica. Al mismo tiempo, le explicará si existen otro tipo de procedimientos y cuáles son sus ventajas y desventajas.

Los pacientes afectados por EB/Síndrome de Kindler pueden necesitar una anestesia por diferentes motivos. A veces, algunas complicaciones de la enfermedad hacen que sea necesaria una [intervención quirúrgica](#) (estrechez en el esófago, unificación de los dedos, dientes con una caries grave,...), pero también puede darse que las causas **no tengan que ver con la enfermedad de EB** (un ataque de apendicitis, la rotura de un hueso, etc).

Existen diversos motivos por los cuales una anestesia realizada a personas afectadas por EB/Síndrome de Kindler puede presentar un reto adicional:

- La vulnerabilidad de la piel y, en algunos casos de EB, también de las mucosas.
- Una mayor pérdida de calor y de líquido debido a la presencia de heridas en la piel.
- Según la forma de EB que se trate, puede quedar reducida la capacidad de apertura de la boca y/o existir contracturas en articulaciones grandes y pequeñas.

Por estos motivos, existen determinados procedimientos necesarios para pacientes con EB, que no lo son en pacientes que no padecen de esta enfermedad:

- El paciente deberá ser estirado en un colchón blando sobre la mesa de quirófano durante la intervención. Si es necesario trasladarlo, hay que evitar cualquier tipo de roce. Para realizar el traslado de la cama a la mesa de quirófano de la mejor manera posible, una posibilidad sería que el mismo

paciente se extendiera en la mesa de quirófano, o que el traslado fuera juntamente con la sábana de manera que ni tan sólo fuera necesario tocar al paciente.

- El uso de mantas y calentar la sala de operaciones, evita la pérdida de calor del paciente.
- Las cánulas venosas, el tubo para la respiración y otros tubos, los electrodos del electrocardiograma, etc no pueden ir pegados a la piel. En lugar de eso se pueden utilizar materiales adherientes, envolver con gasas o incluso coserlas.
- Dependiendo de la forma de EB que padezca el paciente, puede ser necesario el uso de un tubo respiratorio más delgado del que se utilizaría en un caso normal.
- Y otras muchas cosas. Con frecuencia hay que utilizar la imaginación!

De la misma forma que es muy importante planificar el desarrollo de la intervención antes y durante la misma, también es decisivo planear la [terapia contra el dolor](#) del postoperatorio. A menudo es necesario después de una operación inyectar en las venas un calmante, si por ejemplo el deglutir es todavía muy doloroso.

En el caso que haya sido necesario el uso de materiales adherientes, estos pueden despegarse con un [spray específico](#) (por ej. Niltac®, Sensi Care®, etc) muy cuidadosamente. En el caso de que este spray no dé el resultado esperado, entonces es mejor dejarlo y estos materiales se desprenderán más adelante en la bañera o por si solos.

2. Quien lleva a cabo la anestesia en pacientes con EB?

Cualquier anestesia que sea necesaria para un paciente con EB precisa a priori de una buena [comunicación de todas las personas implicadas](#) (el paciente y sus familiares, los médicos y el personal sanitario) y una planificación detallada de todo el proceso. En el asesoramiento e información que realiza el anestesista con el paciente antes de realizar la intervención, es conveniente llevar consigo todos informes y diagnósticos actuales, incluso los medicamentos y vendajes que se estén utilizando.

Debido a que las personas afectadas de formas graves de EB necesitan más a menudo intervenciones quirúrgicas por las complicaciones que presentan, éstas suelen realizarse casi siempre en un centro que tenga ya experiencia con pacientes con EB.

La anestesia puede ser llevada a cabo también por un doctor quien hasta el momento no tenga experiencia con pacientes con EB.

Lo importante en este caso es que el médico se informe **exhaustivamente antes de la intervención sobre las condiciones especiales en EB y de todas las medidas preventivas que hay que llevar a cabo**. En cualquier caso es muy conveniente que el médico se ponga en contacto con un centro especializado en EB o lea literatura especializada sobre el tema.

3. EB distrófica recesiva (EBDR) generalizada grave y generalizada intermedia

En las formas distróficas recesivas intermedias y graves de EB las anestias son a menudo necesarias, ya sea para realizar el cambio de los vendajes o debido a complicaciones de la EB (estrecheces en el esófago, operaciones en las manos, tumores, etc).

Antes de realizar la anestesia es necesario llevar a cabo una consulta preanestésica con el médico anestesista y el médico encargado de llevar a cabo la intervención (cirujano, dentista). Es de gran ayuda llevar a la consulta los datos de contacto del médico de EB que lo está tratando, así como los diagnósticos médicos actuales.

La intervención debe estar planificada con todo detalle, sobretodo si existen ya complicaciones previas debidas a la enfermedad:

A menudo la **capacidad de abrir la boca es reducida**, la formación de cicatrices en la cavidad bucal ha causado que **la lengua se haya quedada unida al frenillo**, e incluso el **epiglotis presenta unificaciones**.

Todos los médicos y personal sanitario implicado debe estar minuciosamente informados sobre las singularidades del procedimiento quirúrgico programado.

En el caso de que Usted o su familiar tenga una **capacidad de apertura de la boca reducida**, puede contribuir a facilitar la anestesia de la siguiente forma:

Existen diferentes **ejercicios** para mejorar la apertura de la boca. Si consigue que la boca pueda abrirse incluso sólo un milímetro más, ya será una batalla ganada! Un método que funciona bien es el de la peonza en la boca. Este método fue desarrollado por la dentista chilena Dr. Susanne Krämer. La peonza se coloca entre los dientes incisivos de arriba y de abajo, y se hace rodar. De esta forma se dilata la apertura de la boca. Es conveniente realizar estos ejercicios unos días antes de ir al dentista o antes de una anestesia.