LA ANESTESIA
en EB juntural generalizada grave

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 anestesiar 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 anestesiar 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 practicamente imposible evitar que surjan ampollas y heridas.**

© K. Ude-Schoder, B. Sailer: Anestesia EB juntural generalizada grave (Anästhesie JEB-gen sev) 02/2016
Traducción: Mónica Elias 2020

1. Consideraciones fundamentales

Existen diferentes tipos de anestesia:

Anestesia general:
El uso de esta anestesia induce al paciente a un estado similiar 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

© K. Ude-Schoder, B. Sailer: Anestesia EB juntural generalizada grave (Anästhesie JEB-gen sev) 02/2016
Traducción: Mónica Elias 2020

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.

© K. Ude-Schoder, B. Sailer: Anestesia EB juntural generalizada grave (Anästhesie JEB-gen sev) 02/2016
Traducción: Mónica Elias 2020

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 juntural generalizada grave

En la forma juntural generalizada grave de EB la vulnerabilidad de la piel suele ser muy elevada y también hay que tomar muchas precauciones debido a la alta vulnerabilidad de las mucosas (en las vías respiratorias, en el aparato urogenital,...).
En primer lugar es muy importante determinar por parte del equipo médico que lo lleva si realmente es imprescindible para su hijo/a llevar a cabo la intervención que necesita una anestesia.
En la medida que sea posible hay que evitar una intubación (es decir introducir un tubo respiratorio que aporte oxígeno durante la intervención). Las mucosas de las vías respiratorias en un niño con la forma juntural generalizada grave son muy vulnerables y tienen la tendencia a unificarse después de que se hayan formado heridas, pudiendo implicar que existan dificultades en la respiración. El médico anestesista debe tener conocimiento de esta situación especial. De esta manera podrá tomar la decisión que sea más oportuna para su hijo/a.

Por lo demás, tienen vigor las mismas precauciones que son vigentes para los otros pacientes con EB. La anestesia y la intervención quirúrgica (o examen médico) deben estar planificados con la suficiente antelación y de manera muy minuciosa. Todas las personas implicadas, médicos y personal sanitario, deberán estar informadas detalladamente sobre las medidas preventivas y el procedimiento especial a seguir necesario para pacientes con EB juntural generalizada grave.

© K. Ude-Schoder, B. Sailer: Anestesia EB juntural generalizada grave (Anästhesie JEB-gen sev) 02/2016
Traducción: Mónica Elias 2020