

IX

ANESTESIA EN ENFERMEDADES CUTÁNEAS: EPIDERMÓLISIS BULLOSA, PÉNFIGO Y ERITEMA MULTIFORME

E. García Higuera

Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario "La Paz". Madrid.

HISTOLOGÍA

Antes de considerar las enfermedades que se manifiestan con erupciones ampollosas, es conveniente recordar la ultraestructura de las áreas implicadas.

Espacio intercelular epidérmico

Las células epidérmicas se mantienen unidas mediante una matriz extracelular (sustancia intercelular) y por unas estructuras más densas y amorfas denominadas desmosomas, que corresponden a los puentes intercelulares que se observan en microscopía óptica (Figura 1).

En el interior de las células epidérmicas se encuentran unos filamentos, los tonofilamentos, que, agrupados, conforman las tonofibrillas que se introducen en el espesor de los desmosomas, pero que no sobrepasan la membrana celular.

Unión dermoepidérmica

La unión entre las células epidérmicas y la membrana basal de la dermis, tiene una enorme importancia estructural para la integridad de la piel. Es, probablemente, el punto más débil y el que tiene más probabilidades de separarse en multitud de patologías.

Las células que se encuentran en la unión son los queratinocitos. Su membrana plasmática forma la parte superior de la estructura que conocemos como membrana basal, sembrada por numerosos engrosamientos electrodensos, los hemidesmosomas. Justo debajo de la membrana plasmática se encuentra un área electrolúcida, la lámina lúcida. La lámina densa

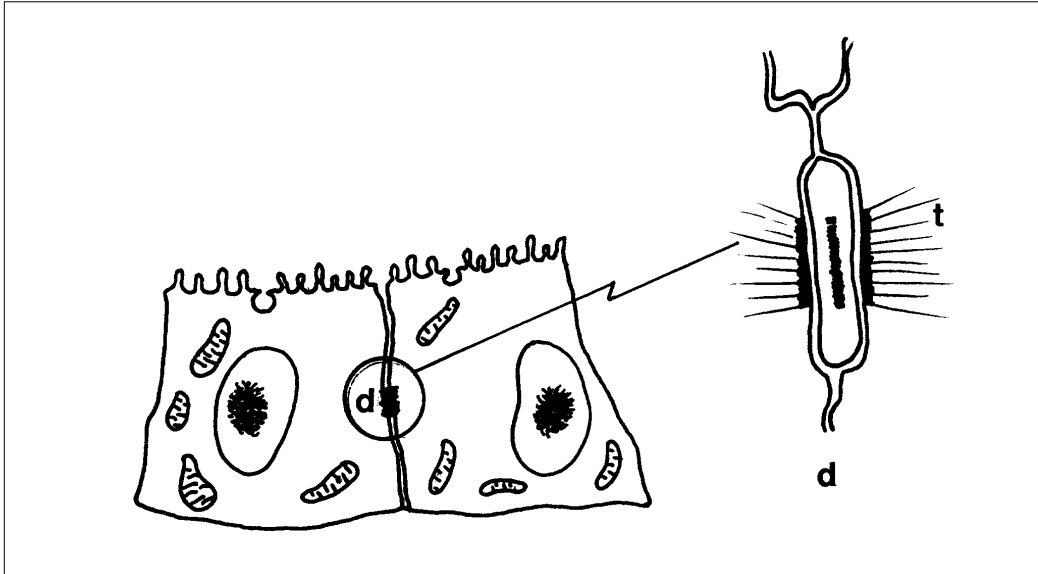


Figura 1. Detalle de una de las estructuras de unión entre células epidérmicas: el desmosoma. (d = desmosoma; t = tonofilamentos).

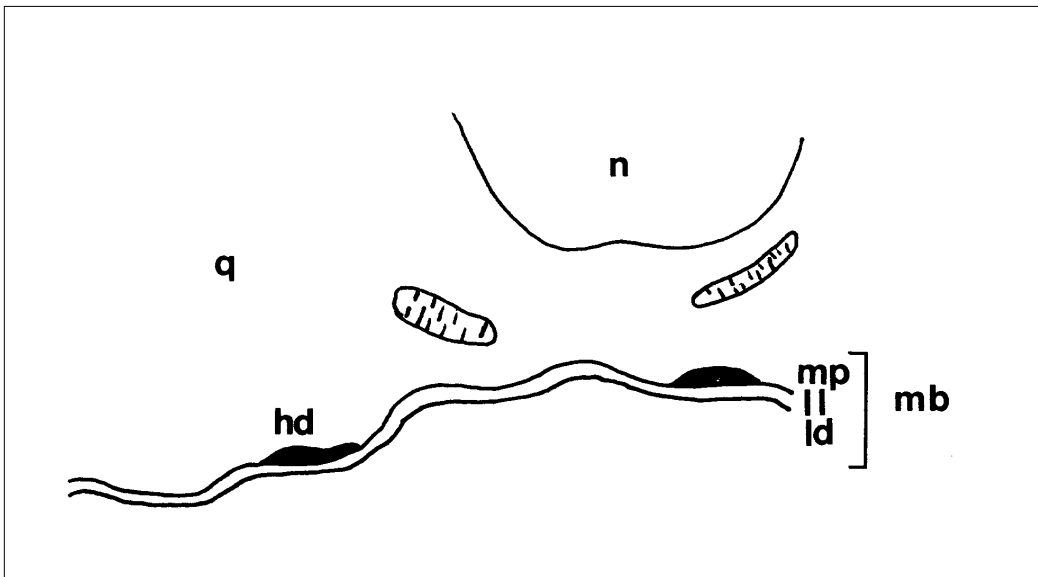


Figura 2. Esquema de la membrana basal (mb) y de las 3 capas que la componen: membrana plasmática celular (mp), lámina lúcida (ll) y lámina densa (ld). (q = queratinocito; n = núcleo celular; hd = hemidesmosoma).

es una capa electrodensa que se encuentra bordeando la lámina lúcida y que discurre paralela a ella⁽¹⁾. (Figura 2).

Tabla I. Epidermólisis bullosa. Clasificación.

SIMPLE	Autosómica dominante	generalizada simple Ogna de manos y pies herpetiforme simple con pigmentación moteada simple superficial
	Autosómica recesiva	letal generalizada
DE LA UNIÓN	Autosómica recesiva	letal no letal generalizada no letal localizada no letal inversa progresiva cicatricial
	DISTRÓFICA	
	Autosómica dominante	Cockayne-Touraine Pasini
	Autosómica recesiva	generalizada no mutilante inversa

La proteína estructural mayoritaria en la membrana basal es el colágeno tipo IV y se localiza en la lámina densa. Ancladas en la lámina densa, se encuentran unas fibras que pueden agruparse y formar un entramado en la dermis. El colágeno tipo VII es el componente estructural fundamental en las fibras de anclaje⁽²⁾.

CUADROS CLÍNICOS

Vamos a ocuparnos de una serie de patologías que se caracterizan por la formación de ampollas en la piel y las mucosas. La etiología es diferente en cada una de ellas. Así, las epidermólisis bullosas están genéticamente determinadas, los pénfigos tienen su origen en mecanismos inmunológicos, y en el eritema multiforme se desconoce cuál es el factor etiológico.

Patologías congénitas: epidermólisis bullosa

Se trata de un grupo de enfermedades genéticamente determinadas, caracterizadas por la formación de ampollas en piel y mucosas, especialmente la bucal y la esofágica. Las ampollas pueden ser el resultado de traumatismos mecánicos, o surgir espontáneamente. Esta característica es común a todo el grupo.

El término epidermólisis es incorrecto, ya que las formas distróficas presentan dermólisis con un epitelio normal⁽³⁾. De cualquier forma, el término epidermólisis está tan asentado en la literatura, que es el que se maneja con más frecuencia.

Hasta hace unos años la clasificación de los diferentes tipos de esta enfermedad se realiza-

Tabla II. Epidermolísis bullosas simples. Características histológicas y clínicas.

NOMBRE	HISTOLOGÍA	AFECTACIÓN	MUCOSAS	ANEJOS	CICATRICES	CARACTERÍSTICA
Generalizada simple	Desintegración de cels. basales y suprabasales	Generalizada	No	Normales	No	Mejoría en pubertad
Simple Ogna	Similar	Manos y piés	No	Uñas de piés alteradas ⁽⁵⁾	No	Hematomas y bullas hemorrágicas
De manos y pies	Similar	Generalizada	No	Ausencia de dientes ⁽⁶⁾	No	Menos severa en mujeres
Herpetiforme	Cambios inflamatorios en unión dermoepidérmica ⁽⁷⁾	Generalizada	No	Afectados	En palmas y plantas	Lesiones herpetiformes en tronco. Hiperpigmentación
Pigmentación moteada	= a simple generalizada	Generalizada	No	Normales	No	Aspecto moteado en MMII ⁽⁸⁾
Superficial	Disyunción debajo estrato córneo	Generalizada	Oral y conjuntival ⁽⁹⁾	Variable	Cicatrices atróficas	
Letal	Citólisis	Generalizada	Oral	Normal	Sí	Letal en 2 primeros años ⁽¹⁰⁾
Generalizada recesiva	Citólisis	Generalizada	Oral ⁽¹¹⁾	Uñas y cabello	Sí	Asociación con miopatías ⁽¹²⁾

ba en función de que presentaran lesiones cicatriciales residuales o no. Actualmente, y con la aparición de la microscopía electrónica, la clasificación se basa en el nivel de la piel en el que se produce la disyunción, en el tipo de transmisión genética que presentan y en la presencia de anomalías bioquímicas. Se distinguen así 3 grandes grupos: simple (escisión intraepidérmica), de la unión (escisión a nivel de la lámina lúcida) y distrófica (escisión por debajo de la lámina densa)⁽⁴⁾.

La clasificación y las características clínicas e histológicas de los diferentes tipos quedan reflejadas en las siguientes tablas.

Dado que la epidermolísis bullosa distrófica recesiva es la que con más frecuencia requiere procedimientos quirúrgicos, es la que se toma como patrón en cuanto al tratamiento anestésico de este grupo de enfermedades y la que merece una especial atención.

EPIDERMÓLISIS BULLOSA DISTRÓFICA RECESIVA GENERALIZADA

Se presenta con una incidencia de 1/300.000 nacidos vivos.

Histológicamente, la formación de ampollas se produce en el interior de la dermis y se pue-

Tabla III Epidermólisis bullosas de la unión. Características histológicas y clínicas.

NOMBRE	HISTOLOGÍA	AFECCIÓN	MUCOSAS	ANEJOS	CICATRICES	CARACTERÍSTICA
Letal	Hemidesmosomas hipoplásicos y en menor nº	Generalizada		Uñas quebradizas. Caída precoz de dientes	Si, sin pseudosindactilia	Epitelios traqueal, bronquial y de conductos biliares afectados ⁽¹³⁾ . Anemia ferropénica ⁽¹⁴⁾
No letal generalizada	=	Generalizada	Sí	Sí	No	Mejoría con la edad
No letal localizada	=	Manos y pies	No	No	No	
No letal inversa	=	Periné, ingles y axilas	No	Uñas y dientes	Placas atróficas	
Progresiva	=	Manos, pies, codos y rodillas	No	Uñas y dientes	Zonas atróficas	Sordera parcial ⁽⁵⁾
Cicatricial	=	Oral y nasal	Pérdida de cabello y uñas	Sí con pseudosindactilia		

Tabla IV Epidermólisis bullosas distróficas. Características histológicas y clínicas.

NOMBRE	HISTOLOGÍA	AFECCIÓN	MUCOSAS	ANEJOS	CICATRICES	CARACTERÍSTICA
Cockayne-Touraine	Fibras de anclaje en menor nº	Miembros inferiores	Raro	Uñas engrosadas	Sí, hipertróficas	Efecto mutilante en manos
Pasini	=	Zona lumbosacra				Máculas perifoliculares
Distrófica recesiva	Disolución fibras de colágeno	Generalizada	Sí	Sí	Sí	Desnutrición. Anemia ferropénica
Generalizada no mutilante	=					Más leve
Inversa	=	Periné, ingles y axilas				

den apreciar algunos elementos dérmicos en la parte superior de la bulla. Al microscopio electrónico, se aprecia la disolución de las fibras de colágeno y su fagocitosis por parte de los macrófagos. Asimismo, se observan anomalías en el número y tamaño de las fibras de anclaje. Actualmente, se considera que todas estas alteraciones son secundarias a la afectación bioquímica primaria: se han observado niveles aumentados de colagenasa⁽¹⁵⁾, y parece que este enzima presenta anomalías ultraestructurales⁽¹⁶⁾.

Las bullas se encuentran presentes en el momento del nacimiento o aparecen durante la etapa de la lactancia. Pueden surgir espontáneamente en cualquier zona de la piel y en ocasiones muestran un contenido hemorrágico. El signo de Nickolsky (aparición de ampollas tras la aplicación de fuerzas de fricción) es positivo. La curación de las lesiones conduce a la formación de cicatrices residuales y ocasionalmente áreas denudadas de piel⁽¹⁷⁾ con la consiguiente fusión de los dedos adyacentes de las manos y los pies que adquieren aspecto de muñones.

Diferentes mucosas se ven implicadas, fundamentalmente la oral, quedando progresivamente limitada la apertura bucal⁽¹⁸⁾ y desarrollando anquiloglosia. La laringe también puede verse afectada, pero no la tráquea, ya que se lesionan zonas recubiertas por epitelio plano y no aquellas en las que predomina el epitelio cilíndrico. Una de las complicaciones más frecuentes es la aparición de estenosis esofágica, consecuencia de la cicatrización de las lesiones que aparecen a ese nivel. Asimismo, la afectación corneal origina la formación de opacidades corneales, con la consiguiente pérdida de agudeza visual. Es frecuente que presenten ectropion, pérdida de pestañas y obstrucción de los conductos lagrimales.

La enfermedad afecta a los anejos de la piel, apareciendo dientes malformados en los que son muy habituales las caries, y alopecia cicatricial.

Las lesiones cicatriciales muestran una mayor tendencia a la malignización, comportándose como neoplasias agresivas, siendo frecuentes las recidivas locales y la aparición de metástasis. Las degeneraciones malignas son más frecuentes en piel, mucosa oral y mucosa esofágica⁽⁵⁾.

Existe una afectación de la situación general determinada por varios factores:

- a) La dificultad para la ingestión de alimentos, con desnutrición, retraso en el desarrollo pón-dostatural e hipoproteinemia
- b) Las pérdidas de hierro y de electrólitos a través de las lesiones cutáneas⁽¹⁹⁾, siendo la anemia ferropénica refractaria al tratamiento y las alteraciones en el ionograma, hallazgos analíticos frecuentes⁽²⁰⁾.
- c) Las sobreinfecciones de las lesiones cutáneas.
- d) La asociación de esta enfermedad con la amiloidosis, con la consiguiente pérdida de función renal⁽²¹⁾ e hipertensión arterial en estos pacientes.

La expectativa de vida de estos pacientes no supera los 20 años de edad.

Tratamiento

- a) Protección de la piel: evitando fricciones y traumatismos. Cuando aparecen las lesiones se debe administrar algún agente antibacteriano tópico para limitar las sobreinfecciones.
- b) Corticoides: se han mostrado eficaces a dosis altas en los episodios que comprometen la vida en las formas letales⁽²²⁾. En las formas distróficas recesivas pueden tener un papel para frenar la progresión de la enfermedad y retrasar, en lo posible, la aparición de las deformidades.
- c) Cuidado dental.
- d) Fenitoína: se han descrito respuestas favorables, sobre todo en las formas distróficas recesivas, ya que su efecto consiste en frenar la actividad de la colagenasa⁽²³⁾.
- e) Soporte psicológico y emocional.

ANESTESIA EN EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA

Los pacientes que sufren esta enfermedad tienen que pasar por el quirófano debido a la afectación que dicha enfermedad produce a distintos niveles. Las intervenciones que con más frecuencia se llevan a cabo son las siguientes^(24,25):

1. Curas de las lesiones bajo anestesia.
2. Realización de injertos cutáneos.
3. Intervenciones para extirpación de dientes que están afectados por caries.
4. Liberación de la lengua.
5. Dilataciones esofágicas y gastrostomía.
6. Corrección de sindactilias.
7. Extirpación de lesiones malignas.

Estudio preoperatorio

Además de un estudio preoperatorio rutinario y dadas las características de la propia enfermedad, hay que tener en cuenta otra serie de factores:

1. Anemia, hipoproteinemia y alteraciones hidroelectrolíticas: las pérdidas de hierro, proteínas e iones a través de las lesiones determinan que estos pacientes presenten características similares a los grandes quemados⁽²⁶⁾, siendo necesario corregir las alteraciones del ionograma y transfundir al paciente si estuviera indicado, en función de la severidad de la anemia⁽¹⁸⁾.
2. Insuficiencia renal: se deben solicitar las pruebas que nos permitan conocer la situación de la función renal en el estudio preoperatorio (urea, creatinina, aclaramiento de creatinina). Si el paciente presentara hipertensión arterial, se instaurará el tratamiento oportuno, para garantizar una situación de normotensión antes de afrontar el acto anestésicoquirúrgico.
3. Acceso al sistema venoso: normalmente existe una red venosa superficial deficiente, impidiendo la colocación de un catéter a dicho nivel⁽²⁷⁾. Se puede recurrir a la venotomía, aunque en la mayoría de los casos esto no ofrece una solución adecuada, ya que el sistema venoso superficial suele ser de mala calidad. Como alternativa se puede recurrir a la cateterización venosa central.
4. Problemas de intubación: la microstomía y la anquiloglosia pueden convertir en imposible la intubación oro y nasotraqueal, por lo que es indispensable contar con material de traqueotomía en la sala de operaciones.
5. Localización y estado de las lesiones ampollas: si se plantea realizar una anestesia regional, es fundamental inspeccionar la piel de la zona cercana a la punción para descartar la presencia de lesiones infectadas. Esta situación sería una contraindicación absoluta para la realización de una técnica regional, obligándonos a modificar todo el plan anestésico establecido.
6. Premedicación: la necesidad de emplear algún tipo de premedicación vendrá determinada por el tipo de paciente (niño/adulto) y por el tipo de anestesia que esté previsto realizar. Si se decide utilizar ketamina, es imprescindible administrar benzodiazepinas para evitar los efectos psicomiméticos de este fármaco.

La aplicación de algún tipo de premedicación se discute en la actualidad por varias razones⁽²⁸⁾:

- a) Porque lo ideal es que sea el propio paciente el que se coloque en la mesa de quirófano para evitar fricciones innecesarias^(25,29).
- b) Existen autores que desautorizan la vía intramuscular para la administración de la premedicación por la posibilidad de originar lesiones en el lugar de punción. Sin embargo, son numerosos los trabajos en los que se ha empleado esta vía sin complicaciones.
- c) La vía oral puede crear problemas si existe una estenosis esofágica importante, pero también ha sido empleada con éxito⁽¹⁹⁾.

Se puede intentar la premedicación por vía rectal si la mucosa está intacta a ese nivel^(24,29,30,31).

Lo ideal es colocar un catéter intravenoso y administrar la premedicación una vez que el paciente esté colocado correctamente en la mesa.

Intraoperatorio

La norma básica para llevar a cabo con éxito un procedimiento anestésico en estos pacientes consiste en evitar la aplicación de fuerzas de fricción o tangenciales sobre la piel y las mucosas⁽²¹⁾.

1. Preparación del material

La mesa de operaciones debe estar convenientemente almohadillada y las sábanas que la recubren sin arrugas.

Todos los manguitos (TA, isquemia) deben estar forrados con una capa de algodón para evitar el contacto directo con la piel⁽³²⁾.

Se debe eliminar cualquier tipo de material adhesivo del quirófano, incluyendo por supuesto, el esparadrapo del anestesiólogo.

Todo el material dispuesto para el manejo de la vía aérea (mascarillas faciales, laringoscopio, tubos endotraqueales) debe estar adecuadamente almohadillado y correctamente lubricado. Hay que tener siempre disponible el material necesario para realizar una traqueotomía urgente⁽³³⁾.

Debido a la posibilidad de producir lesiones en las manipulaciones de la vía aérea, y de que éstas sangren, hay que contar con torundas empapadas en suero fisiológico y adrenalina al 1:200.000⁽³⁴⁾.

Las lesiones consecuencia de las fuerzas de fricción aplicadas directamente sobre la piel se minimizan empleando pomadas de hidrocortisona, por lo que deberemos asegurar su disponibilidad en la sala de operaciones.

2. Monitorización

- a) Canalización de vía venosa: las precauciones que se deben tener en cuenta son 3: no aplicar soluciones antisépticas friccionando la piel, no realizar infiltraciones subcutáneas de anestésico local y evitar la utilización de material adhesivo para fijar el catéter. Se puede recurrir a suturar el material de canalización a la piel o a colocar un vendaje elástico alrededor de la extremidad implicada^(24,27,32).

- Se recomienda la aplicación de pomada de hidrocortisona sobre el lugar de punción como profilaxis para evitar la aparición de lesiones.
- b) Monitorización electrocardiográfica: se han descrito lesiones secundarias a la retirada de electrodos adhesivos, por lo que deben ser eliminados del quirófano⁽³¹⁾. Se han empleado con éxito electrodos de aguja⁽³⁵⁾ y se ha propuesto también desechar la parte adhesiva y mantenerlos fijos mediante un vendaje elástico alrededor del tronco del paciente⁽³⁶⁾.
 - c) Monitorización de la TA: hace unos años ni siquiera se recomendaba realizar una medición de TA durante la intervención y se recurría a la palpación del pulso^(31,37). Actualmente, numerosos autores se decantan hacia la monitorización, siempre que la zona en la que se va a aplicar el manguito se cubra con pomada que contenga esteroides y que se proteja con material almohadillado (algodón)^(29,32). En cualquier caso se deben reducir el número de mediciones durante la intervención a las imprescindibles.
 - d) Pulsioximetría: puede resultar de gran utilidad, ya que es inocua y aporta información acerca de la frecuencia cardíaca y del grado de oxigenación de la sangre. Podemos encontrar problemas para colocar el sensor de pinza debido a la presencia de sindactilia en estos enfermos; los sensores que se colocan en el lóbulo de la oreja pueden tener utilidad en estos pacientes^(30,32).
 - e) Colocación de sondas: está contraindicada la colocación de sondas nasogástricas, tanto por el riesgo de lesionar la mucosa esofágica, como por la dificultad que puede entrañar su colocación debido a la estenosis⁽²⁸⁾. En cuanto a las sondas vesicales, se debe procurar evitar su utilización, pero no están contraindicadas⁽³⁸⁾.

3. Anestesia general

Batería farmacológica

La técnica que con más frecuencia aparece en la literatura es la anestesia disociativa con ketamina^(28,39). En este caso se hace imprescindible la premedicación con benzodiazepinas y el empleo de algún agente anticolinérgico para minimizar el efecto sialogogo de este fármaco⁽⁴⁰⁾. Hasta hace pocos años esta técnica se consideraba de elección en estos pacientes, siempre que el procedimiento quirúrgico no requiriera relajación muscular.

La anestesia inhalatoria también se ha empleado con éxito en estos pacientes^(30,33).

Los barbitúricos han estado proscritos de la batería anestésica en este tipo de pacientes, porque se hablaba de una asociación entre la epidermólisis ampollosa distrófica y la porfiria⁽⁴¹⁾. Actualmente se sabe que la confusión nacía de la dificultad de establecer el diagnóstico diferencial entre estas dos patologías, ya que las lesiones cutáneas son muy similares. Hoy, la microscopía electrónica ha venido a disipar las dudas existentes y se sabe que son entidades diferentes, por lo que carece de sentido descartar el empleo de barbitúricos de entrada⁽⁴²⁾.

Se ha utilizado con éxito el propofol como agente anestésico⁽²⁷⁾.

En cuanto a los relajantes musculares, se deben tener en cuenta varios aspectos: los relajantes despolarizantes inducen fasciculaciones, aumentando el riesgo de fricciones y de lesiones

ulteriores; por otro lado, estos pacientes presentan atrofia muscular y hay que considerarlos de alto riesgo en cuanto a la posibilidad de que se desencadene una hiperpotasemia con la administración de estos fármacos⁽⁴³⁾. Por tanto, no se deben emplear en este tipo de patología^(38,44), aunque algunos autores los han utilizado con éxito⁽²⁷⁾. Se pueden administrar relajantes no despolarizantes, pero es posible observar diferencias en la duración de acción como consecuencia de la atrofia muscular y de la hipoproteinemia. El de elección es el atracurio⁽¹⁹⁾. En cuanto a la dosificación de fármacos, variará en función de la existencia y del grado de la hipoproteinemia y de la insuficiencia renal.

Manejo de la vía aérea

Como norma general, debemos evitar cualquier manipulación de la vía aérea.

- a) Ventilación espontánea: nuestros esfuerzos deben ir encaminados a prevenir la posible obstrucción de la vía aérea debido a secreciones, administrando un agente anticolinérgico⁽²⁸⁾. Asimismo, la fuente de gases anestésicos debe mantenerse a cierta distancia de la piel del paciente y se han descrito numerosas técnicas para evitar el contacto del circuito anestésico con la cara del paciente (escafandra ajustada al cuello del paciente...)^(24,29,45).
- b) Ventilación asistida: si tenemos que recurrir a la aplicación de una mascarilla facial, el anestesiólogo debe asegurarse de que la mano que la sujeta esté perfectamente lubricada con vaselina y de que la mascarilla se encuentra bien almohadillada⁽³²⁾, forrando la superficie de contacto con el paciente con un rodete de algodón⁽²⁵⁾. Se han descrito lesiones cutáneas en los lugares de presión de los dedos del anestesiólogo⁽²⁷⁾.
- c) Intubación traqueal: habida cuenta de que los pacientes que padecen esta enfermedad pueden presentar bullas de aparición espontánea en la boca, faringe y epiglotis y de que las maniobras de intubación son especialmente traumáticas para estas mucosas, es comprensible la preocupación que se observa en torno a este tema en la literatura. La mayoría de los autores propone evitar la intubación traqueal siempre que sea posible; sin embargo, hay que conocer las precauciones que se deben adoptar si tal actuación se hace imprescindible. Hay que garantizar que todo el material que se va a utilizar esté perfectamente lubricado. Se debe escoger la pala de MacIntosh y seleccionar un tubo endotraqueal de pequeño calibre. Si en el curso de la laringoscopia se producen erosiones que comienzan a sangrar, se pueden aplicar pequeños toques con una torunda empapada en una solución de adrenalina al 1: 200.000 para cortar la hemorragia⁽³⁴⁾.
A pesar del temor con el que los anestesiólogos afrontan este tema, solamente se ha descrito un caso de obstrucción grave de la vía aérea⁽²⁴⁾. En la mayoría de las series no se describen complicaciones relacionadas con las maniobras de intubación^(27,44,46), o se reducen a la aparición de bullas en la boca y en la nariz⁽³⁴⁾.
- d) Mascarilla laríngea: se está empleando en algunos pacientes, pero no existen datos en la actualidad como para establecer si se puede emplear con seguridad en esta patología⁽²⁵⁾.
- e) Traqueotomía: el epitelio columnar pseudoestratificado que recubre la mayor parte de la laringe (excepto las cuerdas vocales falsas, y algunas zonas de la epiglotis) y la tráquea es menos susceptible de sufrir un daño al ser sometido a fuerzas de fricción^(19,27).

Por esta razón se considera que la traqueotomía es un método seguro en caso de que haya obstrucción de la vía aérea e imposibilidad para la realización de una intubación convencional.

4. Anestesia regional

Actualmente la mayoría de los autores consideran de elección la realización de una técnica de anestesia regional siempre que sea posible⁽²⁹⁾. Hay que tener en cuenta que debemos inspeccionar cuidadosamente el lugar de punción para valorar la presencia de lesiones y de sobreinfección en la zona. Hasta hace unos años se consideraba que estaba contraindicada este tipo de anestesia en presencia de lesiones^(38,47); actualmente, se considera aceptable realizar una punción en presencia de bullas siempre que las mismas no estén sobreinfectadas^(19,20,36,43).

Hay que evitar la fricción con solución antiséptica para no provocar la aparición de nuevas bullas. Por la misma razón están contraindicadas las infiltraciones subcutáneas de anestésico local.

Se han descrito numerosas intervenciones realizadas en estos pacientes con técnicas de anestesia regional y en la actualidad se considera la técnica de elección.

Cuidados postoperatorios

Los cuidados postoperatorios incluyen, como en todo el período pre e intraoperatorio, la vigilancia y cuidados de la piel y la valoración de las nuevas lesiones producidas durante el acto quirúrgico.

Siempre que se haya recurrido a la anestesia general, hay que procurar que el despertar se produzca de una forma gradual en un ambiente adecuado para evitar las situaciones de agitación.

No se han descrito complicaciones importantes en cuanto a la obstrucción de las vías aéreas, siempre que se hayan adoptado las precauciones comentadas.

PATOLOGÍAS ADQUIRIDAS

Pénfigos

Este término agrupa a un número de enfermedades que se caracterizan histológicamente por acantólisis y formación de ampollas en el espesor de la epidermis, y porque en su patogenia se encuentran implicados mecanismos inmunológicos.

Pénfigo vulgar y vegetante

Afecta a ambos sexos, pero por debajo de los 20 años es más frecuente en mujeres⁽⁴⁸⁾. Parece que existe una mayor incidencia de esta enfermedad entre los judíos.

Puede asociarse a otros procesos autoinmunes como miastenia gravis, timoma... etc.

Existen diversos fármacos que pueden precipitar la aparición de una erupción muy simi-

lar al pénfigo. El mejor documentado es la D-penicilamina, pero se conocen otros con esta misma capacidad, como el captopril y la rifampicina⁽⁴⁹⁾.

Con la ayuda del microscopio electrónico, se observa una pérdida de las uniones intercelulares epidérmicas. Las células basales permanecen fijadas a la membrana basal, pero se separan las unas de las otras y de las células situadas en capas superiores.

En los estudios de inmunofluorescencia, se aprecian depósitos de IgG en el espacio intercelular. Con menor frecuencia aparecen depósitos de IgA y de IgM.

Pénfigo vulgar: lo más habitual es que el cuadro se inicie con lesiones orales dolorosas que preceden a las cutáneas en varios meses⁽⁵⁰⁾. Pueden estar afectadas otras mucosas, como la conjuntival, la esofágica y la rectal⁽⁵¹⁾. Las bullas cutáneas se presentan en el tronco, ingles y axilas. El signo de Nickolsky es positivo.

Pénfigo vegetante: aparece a una edad algo más temprana y se diferencia en que las lesiones erosivas desarrollan rápidamente granulaciones vegetantes en sus bordes.

Hay que considerar al pénfigo como una enfermedad grave. De hecho antes de la aparición de los corticoides era mortal en un tiempo de unos 14 meses⁽⁵²⁾. Actualmente la mortalidad con la administración de corticoides se sitúa en torno al 24%⁽⁵⁰⁾. Parece que en el caso del pénfigo vegetante se han descrito remisiones espontáneas y la evolución es más larga en general.

Pénfigo foliáceo y eritematoso

Probablemente representen las formas benignas en el espectro de los pénfigos. La inmunofluorescencia directa e indirecta es idéntica al pénfigo vulgar. Pueden asociarse con otras enfermedades autoinmunes, como la miastenia gravis⁽⁵³⁾.

Pénfigo foliáceo: aparecen pequeñas ampollas flácidas muy superficiales que se rompen con facilidad y dejan pequeñas erosiones que curan dejando costras. Los lugares donde aparecen las lesiones con mayor frecuencia son la cara, el cráneo, el pecho y la espalda. Las lesiones orales son menos frecuentes y si aparecen, son menos severas que en el pénfigo vulgar⁽⁵⁴⁾.

Pénfigo eritematoso: es muy raro que se encuentre implicada la mucosa oral.

Tratamiento

- a) Corticoides: a dosis bajas en las formas localizadas y a dosis más altas en las formas generalizadas.
- b) Azatioprina: eficaz en los casos leves sin necesidad de asociarla con corticoides⁽⁵⁵⁾.
- c) Ciclofosfamida: eficaz cuando se asocia con esteroides.
- d) Metotrexato: puede emplearse solo o en combinación con esteroides⁽⁵⁶⁾.
- e) Ciclosporina: no es eficaz si no se asocia con esteroides, pero sí permite una reducción de las dosis de estos últimos⁽⁵⁷⁾.

Penfigoide

Es una enfermedad ampollosa de pacientes ancianos que habitualmente comienza con lesiones eritematosas urticaria-like. Posteriormente, aparecen grandes ampollas, tanto en las áreas eritematosas, como en zonas de piel normal. Las bullas son subepidérmicas y el techo de las

mismas está formado por epidermis intacta.

Aparecen depósitos de Ig G y de C3 o solamente de C3 a lo largo de la membrana basal.

El anticuerpo no parece tener un efecto directo sobre la zona subepidérmica, sino que desencadena una respuesta inflamatoria que es responsable de la aparición de las bullas⁽⁵⁸⁾. Las lesiones en la boca ocurren excepcionalmente y si lo hacen son menos severas que en los pénfigos. A diferencia de lo que ocurre en los pénfigos, el estado general de los pacientes es bueno. Normalmente son procesos autolimitados, pero pueden llegar a ser mortales.

Tratamiento

a) Corticoides.

b) Plasmaféresis: debería reservarse para casos con compromiso vital.

Manejo anestésico del paciente con pénfigo

Debido a la escasez de casos descritos en la literatura, se considera que básicamente, el manejo anestésico de estos pacientes es idéntico al de la epidermólisis bullosa. Hay que recordar que esta enfermedad puede ir asociada en ocasiones a timomas o a miastenia gravis.

Si las lesiones son extensas, pueden presentar alteraciones electrolíticas. Además, la terapia de corticoides puede condicionar la retención de fluidos y de sodio, alcalosis hipocaliémica, úlcera gastroduodenal, hiperglucemia y retraso en la curación de las lesiones⁽⁵⁹⁾.

Se debe evitar la intubación traqueal, sobre todo si se han objetivado lesiones intraorales y epiglóticas. Se ha descrito un caso de pénfigo cicatricial con afectación laríngea que obligó a la realización de una traqueotomía⁽⁶⁰⁾.

Algunos autores consideran de elección las técnicas regionales en estos pacientes⁽⁶¹⁾.

Eritema multiforme

Se trata de un síndrome con características clínicas e histológicas diferenciales que puede ser desencadenado por diversos agentes. Existe cierta confusión en cuanto a la terminología, ya que se han aplicado diferentes nombres en función de la severidad del proceso.

Se desconoce cuál es la etiología. Es una forma de respuesta del organismo frente a diferentes estímulos y están implicados fenómenos inmunológicos. Parece que podrían jugar algún papel los mecanismos de hipersensibilidad. La célula diana de estos mecanismos a nivel de la piel es el queratinocito⁽⁶²⁾ y se ha llegado a demostrar la presencia de anticuerpos contra las células epidérmicas⁽⁶³⁾.

En muchos casos no se llega a identificar el agente causal y el patrón no difiere en absoluto de aquellos casos en los que sí se consigue implicar al factor desencadenante. La asociación más frecuente se produce con las infecciones por el virus herpes simple o por micoplasmas.

Todas las formas pueden aparecer a cualquier edad. Las formas ampollasas severas son más frecuentes en niños y adultos jóvenes y los varones se afectan con más frecuencia que las mujeres (alrededor de tres a cuatro veces).

Las anomalías más frecuentes se producen en la dermis superficial o la epidermis profunda. Los cambios iniciales son el edema y la vasodilatación con infiltrado linfocítico alrededor de

los vasos y en la zona dermoepidérmica. Posteriormente, aparece una degeneración vacuolar de la epidermis profunda o necrosis individual de células epidérmicas. En casos más severos puede aparecer necrosis de toda la epidermis. Cuando aparecen las bullas, éstas son subepidérmicas⁽⁶⁴⁾.

En autopsias se han detectado lesiones a nivel de las mucosas del intestino y del tracto respiratorio.

Existen 3 formas que, de menor a mayor severidad, son las siguientes:

Forma papular: las lesiones son maculopapulosa y pueden alcanzar un diámetro de 1-2 cm. Las lesiones aparecen en brotes sucesivos con varios días de intervalo y desaparecen en varias semanas dejando un área de hiperpigmentación en algunos casos. Los lugares típicos de aparición de las lesiones son: el dorso de las manos, las palmas, las muñecas, los antebrazos, los pies, los hombros y las rodillas. Con menor frecuencia se ven afectados la cara, el tronco y el cuello.

Forma vesiculobullosa: presenta una severidad intermedia entre la forma papular y la bullosa severa.

Forma bullosa severa (síndrome de Stevens-Johnson): es la forma más severa. El comienzo es brusco, aunque puede haber una situación prodrómica de 1 a 3 días antes de que aparezca la erupción. Numerosos órganos se ven afectados:⁽⁶⁵⁾ Los lugares de aparición de las lesiones por orden de frecuencia son: la boca, los ojos, genitales masculinos, mucosa anal, epitelio bronquial y epitelio alveolar. Las lesiones genitales son frecuentes pudiendo condicionar retención urinaria por afectación, tanto de la uretra, como de la vejiga.

La enfermedad se asocia con una afectación general importante y fiebre alta durante 2 ó 3 semanas, pero no existe relación entre la extensión de las lesiones cutáneas y el síndrome constitucional. Puede existir afectación renal con hematuria o incluso con necrosis tubular que pueden condicionar aparición de insuficiencia renal progresiva.

La mortalidad de esta enfermedad sin tratamiento oscila entre un 5 y un 15%.

Tratamiento:

- a) Sintomático: es el único que se requiere en las formas papular y vesiculobullosa.
- b) Corticoides: se consigue aliviar la sintomatología sistémica⁽⁶⁶⁾.
- c) Antibióticos: para tratar las infecciones secundarias.
- d) Cuidado oftalmológico: de gran importancia cuando se produce afectación ocular.

Anestesia en eritema multiforme

Se siguen las mismas pautas que en el caso de la epidermolisis bullosa. Sin embargo, en el síndrome de Stevens-Johnson, que es la forma de presentación más severa del eritema multiforme hay que tener presente que la aplicación de ventilación con presión positiva intermitente, puede condicionar complicaciones si existen bullas en la pleura visceral⁽²¹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Briggaman RA; Wheeler CE. Epidermolysis bullosa dystrophica recessive. J Invest Dermatol 1975; 65: 203-211.
2. Keene DR; Sakai LY; Lunstrum GP; Morris NP; Burgeson RE. Type VII collagen forms and extended network of

- anchoring fibrils. *J Cell Biol* 1987; 104: 611-621
3. Pass F; Dobson RL. Epidermolysis bullosa acquisita. *Arch Dermatol* 1965; 91: 219-223
 4. Eady RAJ; Tidman MJ. Diagnosing epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol* 1983; 108: 621-626
 5. Pye RJ. Bullous eruptions in: Champion RH; Burton JL; Ebling FJG, eds. *Textbook of dermatology*. Edimburgh, 1992. 5ª edición: 1623-1654.
 6. Nielsen PG; Sjölund E. Epidermolysis bullosa simplex localisata associated with anodontia, hair and nail disorders. *Acta Derm Venereol* 1985; 65: 526-530
 7. Anton-Lamprecht Y; Gedde-Dahl T; Schnyder UW: Ultrastructural characterization of a new dominant epidermolysis genotype. *J Invest Dermatol* 1979; 72: 280 A
 8. Fisher T, Gedde-Dahl T. Epidermolysis bullosa simplex and mottled pigmentation. *Clin Genet* 1979; 15: 228-238.
 9. Fine JD; Johnson L; Wright T. Epidermolysis bullosa simplex superficialis: a new variant of epidermolysis bullosa characterised by subcorneal skin cleavage mimicking skin syndrome. *Arch Dermatol* 1989; 125: 633-638.
 10. Salih MAM; Lake BD; Hag MA, et al. Lethal epidermolytic epidermolysis bullosa: a newer autosomal recessive type of epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol* 1985; 113: 135-143.
 11. Fine JD, Stenn J; Johnson L, et al. Autosomal recessive epidermolysis bullosa simplex. *Arch Dermatol* 1989; 125: 931-938.
 12. Niemi KM; Sommer H; Kero M, et al. Epidermolysis bullosa simplex associated with unusual dystrophy and recessive inheritance. *Arch Dermatol* 1988; 124: 551-554.
 13. Maddison TG; Barter RA. Epidermolysis bullosa hereditaria letalis. *Am J Dis Child* 1961; 36: 337-339.
 14. Hruby MA; Esterley NB. Anemia in epidermolysis bullosa letalis. *Am J Dis Child* 1973; 125: 696-699.
 15. Bauer EA; Gedde-Dahl T; Eisen AZ. The role of human skin collagenase in epidermolysis bullosa. *J Invest Dermatol* 1977; 68: 119-124.
 16. Bauer EA. Collagenase in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Ann NY Acad Sci* 1985; 460: 311-320.
 17. Wojnarowska FT; Eady RAJ; Wells RS. Dystrophic epidermolysis bullosa presenting with congenital localized absence of skin. *Br J Dermatol* 1983; 108: 477-483.
 18. Wright JT. Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary epidermolysis bullosa. *Oral Sur. Oral Med. Oral Pathol* 1990; 70: 573-578.
 19. Hagen R; Langenberg C. Anaesthetic management in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anaesthesia* 1988; 43: 482-485.
 20. Spielman FJ; Mann ES. Subarachnoid and epidural anesthesia for patients with epidermolysis bullosa. *Can. Anesth Soc J* 1984; 31: 549-551.
 21. Smith GB; Shribman AJ. Anesthesia and severe skin diseases. *Anaesthesia* 1984; 39: 443-455.
 22. Schachner L; Lazarus GS; Dembitzer H. Epidermolysis bullosa hereditaria fetalis. *Br J Dermatol* 1977; 96: 51-58.
 23. Eisenberg H; Stevens LH; Schofield PJ. Epidermolysis bullosa. New therapeutic approaches. *Aust J Dermatol* 1978; 19: 1-18.
 24. Boughton R; Crawford MR; Vonwiller JB. Epidermolysis bullosa: A review of 15 years experience, including experience with combined general and regional anaesthetic techniques. *Anaesth Intens Care* 1988; 16: 260-264.
 25. Griffin RP; Mayou BJ. The anaesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *Anaesthesia* 1993; 48: 810-815.
 26. Cantallors-Pericas B; Galán-Serrano J; Unueta-Merino MC, et al. Tratamiento anestésico del paciente con epidermólisis ampollosa distrófica. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1991; 38: 48-50.

27. Lin AN; Lajeef F; Kelly R; Rothaus KO; Carter DM. Anesthetic management in epidermolysis bullosa: review of 129 anesthetic episodes in 32 patients. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 412-16.
28. Idvall J. Ketamine monoanaesthesia for major surgery in epidermolysis bullosa. Case report. *Acta Anaesthesiol Scand* 1987; 31: 658-660.
29. Kaplan RF; Strauch B. Regional anesthesia in a child with epidermolysis bullosa. *Anesthesiology* 1987; 67: 262-264.
30. Dorne R; Tassaux D; Ravat F, et al. Chirurgie de l'epidermolyse bulleuse grave chez l'enfant: intérêt de l'association anesthésie générale par inhalation. *Anesthésie locorégionale. Ann Fr Anesth* 1994; 13: 425-428.
31. Holzman RS; Worthen HM; Johnson KL. Anaesthesia for children with junctional epidermolysis bullosa (letalis). *Can J Anaesth* 1987; 34: 395-399.
32. Sopchak AM; Thomas PS; Clark WR. Regional anesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Reg Anesth* 1993; 18: 132-134.
33. Micheels J. Anesthetic management of a child with epidermolysis bullosa. *Acta Anaesthesiol Belg* 1978; 29: 141-150.
34. Pratilas V; Biezunski A. Epidermolysis bullosa manifested and treated during anaesthesia. *Anesthesiology* 1975; 43: 581-583.
35. Rowlingson JC; Rosenblum SH. Successful regional anesthesia in a patient with epidermolysis bullosa. *Reg Anesth* 1983; 8: 81-83.
36. Broster T; Placek R; Eggers GWN. Epidermolysis bullosa. Anaesthetic management for cesarean section. *Anaesth Analg* 1987; 66: 341-343.
37. Hamann RA; Cohen PJ. Anesthetic management of a patient with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology*. 1971; 34: 389-391.
38. Lee C; Nagel EL. Anesthetic management of a patient with recessive epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology*. 1975; 43: 122-124.
39. Lo Verme SR; Oropollo AT. Ketamine anesthesia in dermolytic bullous dermatosis (epidermolysis bullosa). *Anaesth Analg* 1977; 56: 1167-1173.
40. White PF; Way WL; Trevor AJ. Ketamine. Its pharmacology and therapeutic uses. *Anesthesiology* 1982; 56: 119-136.
41. Brunsting LA; Mason HL. Porphyria with epidermolysis bullosa: report of a case of the tardive congenital type with demonstration of latent porphyria in a sister of the patient. *J Am Med Assoc* 1946; 132: 509-514.
42. Spargo PM; Smith GB. Epidermolysis bullosa and porphyria. *Anesth Analg* 1988; 67: 297-298.
43. Kelly RE; Koff HD; Rothaus KO, et al. Brachial plexus anesthesia in eight patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Anesth Analg* 1987; 66: 1318-1320.
44. Tomlinson AA. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: The anaesthetic management of a case for major surgery. *Anaesthesia* 1983; 38: 485-491.
45. Petty WC; Gunther RC. Anesthesia for nonfacial surgery in polydisplastic epidermolysis bullosa (dystrophica). *Anaesth Analg* 1970; 49: 246-250.
46. James Y; Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982; 56: 323-326.
47. Reddy ARR; Wong DHW. Epidermolysis bullosa: A review of anesthetic problems and case reports. *Can Anaesth Soc J* 1972; 19: 536-548.
48. Beutner EH; Chorzelski TP. Studies on etiologic factor in pemphigus. *J Cutan Dermatol* 1976; 3: 67-74.
49. Parfrey PS; Clement M; Vandenburg MJ, Wright P. Captopril-induced pemphigus. *Br Med J* 1980; 281: 194.

50. Rosenberg FR; Sanders S; Nelson CT. Pemphigus. Arch Dermatol 1976; 112: 962-970.
51. Goldberg NS; Weiss SS. Pemphigus vulgaris of the oesophagus in women. J Am Acad Dermatol 1989; 21: 1115-1118.
52. Ahmed AR; Moy R. Death in pemphigus. J Am Acad Dermatol 1982; 7: 221-228.
53. Jordon RE. Pemphigus erythematosus. Arch Dermatol 1982; 118: 742.
54. Perry HO; Brunsting LA. Pemphigus foliaceus. Arch Dermatol 1965; 91: 10-23.
55. Burton JL; Greaves MW. Azathioprine for pemphigus and pemphigoid. Br J Dermatol 1974; 91: 103-109.
56. Lever WF. Methotrexate and prednisone in pemphigus vulgaris. Arch Dermatol 1972; 106: 491-497.
57. Barthelemy H; Frappaz A; Cambazard F, et al. Treatment of nine cases of pemphigus vulgaris with ciclosporine. J Am Acad Dermatol 1988; 18: 1262-1266.
58. Dvorak AM; Mihm MC; Osage JE, et al. Bullous pemphigoid, an ultrastructural study of the inflammatory response. J Invest Dermatol 1982; 78: 91-101.
59. Prasad KK; Chen L. Anesthetic management of a patient with bullous pemphigoid. Anesth Analg 1989; 69: 537-540.
60. Drenger B; Zidenbaum M; Reifen E; Leitersdorf E. Severe upper airway obstruction and difficult intubation in cicatricial pemphigoid. Anaesthesia 1986; 41: 1029-1031.
61. Gilsanz F; Meilan ML; Roses R; Olivera G. Regional anaesthesia in pemphigus vulgaris. Anaesthesia 1992; 47: 74.
62. Editorial. Recurrent erythema multiforme and herpes simplex virus. Lancet. 1989; 2 (8675): 1311-1312.
63. Matsuoka LY; Wortsmann J; Stanley JR. Epidermal autoantibodies in erythema multiforme. J Am Acad Dermatol 1989; 21: 677-680.
64. Bedi TR; Pinkus H. Histopathological spectrum of erythema multiforme. Br J Dermatol 1976; 95: 243-250.
65. Rasmussen JE. Erythema multiforme in children. Br J Dermatol 1976; 95: 181-186.
66. Renfro L; Grant-Kels JM; Feder HH. Are systemic steroids indicated in the treatment of erythema multiforme?. Ped. Dermatol. 1989; 6: 43-50.

