

Recomendaciones para anestesia en pacientes afectados por **Penfigoide bulloso**

Nombre de la enfermedad:	Penfigoide bulloso (PB)
CIE 10:	L12.0
Sinónimos:	
Resumen de la enfermedad:	<p>El penfigoide bulloso es una enfermedad ampollosa subepidérmica, autoinmune, adquirida, crónica, en la cual los autoanticuerpos se dirigen contra la membrana basal de la piel (1). Se caracteriza por la formación de bullas en la piel y en las membranas mucosas. La patogénesis implica la migración de células inflamatorias en los tejidos subepiteliales, debido a la activación del complemento causada por reacción antígeno-anticuerpo. La incidencia del penfigoide bulloso es de 6-7 casos por millón de habitantes por año en el mundo Occidental. Afecta a adultos de más de 60 años y es raro en niños, aunque el PB en la infancia se ha descrito (2).</p> <p>Una de las variantes de la enfermedad es el penfigoide cicatricial, que afecta las mucosas de la orofaringe, conjuntiva, nasofaringe, laringe, esófago, genitales y el ano. Erupciones ampollosas se siguen de cicatrización (3).</p> <p>El curso clínico de la enfermedad es de exacerbaciones y remisiones. El diagnóstico se basa en la presentación clínica, histopatología, inmunofluorescencia microscópica directa e indirecta de la piel perilesional (DIF), análisis de los patrones de tinción y/o caracterización de los autoanticuerpos circulantes (4).</p> <p>Existen algunos informes de su relación con otras enfermedades bullosas autoinmunes como el pénfigo, penfigoide, epidermólisis adquirida bullosa, dermatitis herpetiforme (Duhning), enfermedad IgA lineal y el síndrome autoinmune múltiple (5).</p> <p>La asociación del PB con malignidad es un debate aún sin consenso. A pesar de varios casos y estudios publicados no existe una asociación definitiva. Ogawa et al., encontraron una incidencia significativa mayor de malignidad en pacientes con PB (6). Otros autores asiáticos también habían publicado una mayor incidencia de malignidad en estos pacientes (7). No obstante, otros estudios con enfermos blancos caucasoides no probaron una asociación estadísticamente significativa.</p> <p>El tratamiento consiste en corticoides e inmunosupresores y en ocasiones antibióticos, cuando se produce una infección bacteriana.</p>

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado.



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

Los pacientes pueden someterse a diferentes tipos de cirugía, tanto programada como urgente. La cirugía puede incluir la restauración de la función, donde existen deformidades importantes, como por ejemplo, estenosis laríngeas y esofágicas, u oftalmológicas. Los pacientes pueden presentarse para cirugía emergente como laparotomía, por una perforación duodenal o cesárea, o para el manejo de una obstrucción aguda de la vía aérea secundaria a cicatrices laríngeas, a cirugía ortopédica u otros procedimientos de rutina (9,10).

Una vez se produce una estenosis laríngea, puede precisarse la escisión endoscópica repetida por láser de la cicatriz para mantener una adecuada vía aérea (11).

Tipo de anestesia

No existen recomendaciones definitivas, para anestesia general o para regional.

La anestesia general basada en ketamina sin intubación traqueal y con el paciente respirando espontáneamente se ha utilizado en varios pacientes con PB. Esta proporciona una inducción rápida, preservación de los reflejos de la vía aérea y mínimo traumatismo de la cara y de la vía aérea superior.

A pesar de la preocupación sobre el traumatismo de la vía aérea, la anestesia general con intubación traqueal puede ser utilizada si se considera segura para el paciente (12). La intubación traqueal en una situación similar, epidermólisis bullosa distrófica, se ha descrito en 131 pacientes sin obstrucción de la vía aérea intra o postoperatoria (13).

Cuando se requiere anestesia general, no se puede obviar una vía aérea segura (intubación, mascarilla laríngea). Se han de tomar medidas protectoras; por ejemplo para fijar el tubo traqueal debe utilizarse una venda de tejido blando en vez de esparadrapo. En los pacientes con lesiones orales documentadas, un tubo traqueal es más seguro que una mascarilla laríngea por el riesgo de hemorragia por lesiones orales (14).

El uso de anestesia regional en estos pacientes es controvertido. Pueden formarse ampollas en el sitio de inserción y en el caso de una epidural continua, la fijación del catéter en la piel puede ser difícil. A pesar de ello la anestesia regional se ha descrito para evitar la anestesia general y la manipulación de la vía aérea (15,16). El uso de esparadrapo para fijar el catéter epidural debe evitarse. La anestesia espinal se ha descrito para la cesárea, evitando la infiltración de la piel en el sitio de inserción (17).

Los opioides intratecales deben evitarse porque producen prurito, especialmente la morfina (18).

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

El hemograma completo está indicado en los pacientes con tratamiento mielosupresor como corticoides o azatioprina.

La medición de los electrolitos, sobre todo el potasio y el sodio, está indicada, porque el potasio se puede perder a través de las lesiones de la piel produciendo hipopotasemia. El sodio puede alterarse por la pérdida de líquido de las ampollas y la deshidratación.

Las pruebas pulmonares están indicadas si existe obstrucción de la vía aérea supraglótica (espirometría) (19).

Las pruebas de función hepática están indicadas si los pacientes llevan tratamiento inmunosupresor.

La determinación de proteínas séricas debe realizarse en el paciente que presenta ampollas orales y que puedan sufrir malnutrición.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

Los pacientes pueden presentarse con afectación traqueobronquial extensa con tos y disnea (20).

Las vesículas y su cicatrización pueden ocluir la vía aérea superior y el paciente presentarse con estridor.

Las ampollas preexistentes en la orofaringe pueden limitar la apertura bucal.

Intubación difícil debido a estenosis de la entrada de la laringe.

Existe riesgo de hemorragia secundaria a la manipulación.

Riesgo de formación de nuevas ampollas con el laringoscopio y la intubación traqueal.

La intubación orotraqueal se prefiere a la vía nasal.

Deberían aplicarse crema de hidrocortisona al 1% y gasas impregnadas de vaselina sobre la cara para evitar el contacto directo de la mascarilla facial ya que aumenta el riesgo de producir ampollas severas (21).

Los dispositivos orales deben evitarse.

Utilizar un tubo endotraqueal más pequeño del número indicado.

El tubo endotraqueal debe fijarse con una venda de tejido blando.

Las sondas de aspiración deben lubricarse y la presión de succión debe mantenerse baja.

Está indicada la traqueotomía con anestesia local si la vía aérea superior se complica con ulceración severa, adhesiones y deformidad de la mucosa oral, epiglotitis y fusión de las cuerdas vocales.

Precauciones en el posicionamiento y transporte del paciente

Para evitar el traumatismo por la fricción y la presión, debe realizarse un posicionamiento cuidadoso. Es preferible que se permita al paciente posicionarse solo sobre la mesa de quirófano para disminuir el trauma inducido por la presión. No debe haber arrugas en las sábanas. Puede aplicarse gasas impregnadas con crema de hidrocortisona y vaselina en áreas de presión como talones y codos (12).

Procedimiento anestésico

Las implicaciones anestésicas para el manejo de la vía aérea han sido ya enumeradas. Los puntos adicionales sobre el manejo son:

Si los pacientes toman habitualmente corticoides necesitan una dosis de carga preoperatoria.

No debe utilizarse esparadrapo para proteger los ojos.

Los accesos venosos periféricos pueden ser difíciles donde la canalización de una vía central está indicada y debe fijarse con unos puntos de sutura.

La infiltración de anestésico local está contraindicada, por el riesgo de desprendimiento de la piel y la formación de bullas.

En el caso de inserción de una aguja espinal, es preferible en un área de la piel libre de lesión.

En casos de dificultad para la intubación los bloqueantes neuromusculares debería evitarse. Una mezcla de oxígeno (O₂) y un gas de baja densidad como el helio (si está disponible) es recomendado (O₂ 20% y helio 80%) para disminuir las turbulencias en el flujo.

Debería usarse una cobertura de polietileno en los pacientes con ventilación espontánea.

Opioides, tiopental sódico y propofol pueden utilizarse sin complicaciones.

Monitorización particular o adicional

Se debe tener cuidado en evitar la presión o fricción de los dispositivos para la monitorización, los electrodos, accesos venosos y arteriales. Éstos deben fijarse con sutura y con gasas (23). El esparadrapo debe evitarse.

Los manguitos de presión arterial deben estar bien almohadillados. Algunos autores prefieren la medida directa de la presión arterial sobre la no invasiva.

Debe evitarse la inserción de sondas de temperatura en las cavidades oral y nasal.

Complicaciones posibles

Un manejo poco cuidadoso puede producir nuevas ampollas y sangrado.

Pueden producirse ampollas en la tráquea debido al contacto mecánico con el neumotaponamiento (24).

Puede producirse enfisema subcutáneo por la ventilación en jet de alta presión a través de una laringe estrecha (25).

En pacientes con PB, la piel traumatizada puede desarrollar lesiones en un área donde no había previamente. Esto se conoce como el fenómeno de Koebner (25).

Cuidados postoperatorios

Debe evitarse la aspiración faríngea a ciegas al final de la intervención.

La extubación debe ser cuidadosa y el paciente debe vigilarse por el estridor postoperatorio, la formación de nuevas ampollas y posible dificultad respiratoria.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y efecto sobre la anestesia y la recuperación

Pueden ocurrir situaciones urgentes si el penfigoide cicatricial afecta la cavidad oral, la epiglotis o las cuerdas vocales. Los pacientes pueden presentarse con estridor y disnea debido a una laringe estrecha. La obstrucción es más evidente en la inspiración, debido

a que las paredes de la glotis se atraen por la presión negativa producida. La traqueotomía puede ser necesaria en fases avanzadas.

Anestesia ambulatoria

La anestesia ambulatoria debería realizarse solamente en los casos en los que las mucosas no están afectadas.

Anestesia obstétrica

El embarazo puede desencadenar y agravar la enfermedad, especialmente durante el primer y el segundo trimestre. De todos modos, en el tercer trimestre, el cuadro clínico puede mejorar debido a la producción endógena de corticoides por el corion. Es posible la sepsis y la infección de la piel en el sitio de inyección del anestésico local. La elección de un área de la piel sin lesiones es recomendable y se considera segura para la realización de una punción lumbar.

Se han publicado casos que muestran que la anestesia raquídea de punción única es segura para la cesárea. No obstante, la anestesia general no está contraindicada si la mucosa oral no está afectada por la enfermedad (17).

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Kasperkiewicz M, Zilikens D. The pathophysiology of bullous pemphigoid. *Clin Rev Allergy Immunol* 2007;33:67-77
2. Chou C, Hsu C, Lee M, et al. Childhood Bullous Pemphigoid: A Case Report and Literature Review. *J Clin Exp Dermatol Res* 2013;S6-010
3. Fleming TE, Korman NJ. Cicatricial pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:571-594
4. Zengo CD, Torre Rd, Zambruno G et al. Bullous pemphigoid: From the clinic to the bench. *Clin Dermatol* 2012;30:3-16
5. Ljubojevic S, Lipozenčić J. Autoimmune bullous diseases associations. *Clin Dermatol* 2012; 30:17-33
6. Ogawa H, Sakuma M, Morioka S et al. The incidence of internal malignancies in pemphigus and bullous pemphigoid in Japan. *J Dermatol Sci* 1995;9:136-41
7. Fernandes J, Barad P, Shukla P. Association of Bullous Pemphigoid with Malignancy: A Myth or Reality? *Indian J Dermatol* 2014;59:390-393
8. Wojnarowska F, Kirtschig G, Highet A.S et al. Guidelines for the management of bullous pemphigoid. *Br J Dermatol* 2002;147:214-221
9. Prasad KK, Chen L. Anesthetic management of a patient with bullous pemphigoid. *Anesth Analg* 1989;69:537-540
10. Yaniv R, Auslender S, Tran H. General anaesthesia of a bullous pemphigoid patient. *Can J Anaesth* 1996;43:1181
11. Whiteside OJH, Martinez P, Ali I et al. Mucous membrane pemphigoid: nasal and laryngeal manifestations. *J Laryngol Otol* 2003;117:885-888
12. Yamada M, Yoshida H, Miyamoto Y, et al. Anaesthetic Management for the Patient of Bullous Pemphigoid Associated with Rectal Cancer. *Hokuriku J Anaesthesiol* 1998;32:51-53
13. James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982;56:323-326
14. Bansal A, Tewari A, Garg S, et al. Anesthetic considerations in pemphigus vulgaris: Case series and review of literature. *Saudi J Anaesth* 2012;6:165-168
15. Berryhi U RE. Skin and bone disorders. In: Katz J, Benumof J, Kadis LB (Eds.). *Anesthesia and Uncommon Diseases*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co. 1990:668-672
16. Lavie CJ, Thomas MA, Fondak AA. The perioperative management of the patient with pemphigus vulgaris and villous adenoma. *Cutis* 1984;34:180-182
17. Abouleish EI, Elias MA, Lopez M et al. Spinal Anesthesia for Cesarean Section in a Case of Pemphigus Foliaceus. *Anesth Analg* 1997;84:449-450
18. Mahajan R, Grover VK. Neuraxial opioids and Koebner phenomenon: Implications for anesthesiologists. *Anesthesiology* 2003;99:229-230
19. Drenger B, Zidenbaum M, Reifen E, et al. Severe upper airway obstruction and difficult intubation in cicatricial pemphigoid. *Anaesthesia*. 1986;41:1029-1031
20. Sarika K, Anurag Y, Rajnish KJ, et al. Anaesthetic management of a patient with pemphigus vulgaris for lumbar discectomy. *SAARC J Anaesth* 2008;1:133-134
21. Lazor JB, Varvares MA, Montgomery WW et al. Management of Airway Obstruction in Cicatricial Pemphigoid. *Laryngoscope* 1996;106:1014-1017
22. Mahalingam TG, Kathirvel S, Sodhi P. Anaesthetic Management of a patient with pemphigus Vulgaris for emergency laparotomy. *Anaesthesia* 2000;55:155-162
23. Yasuda T, Yoshida H, Kudo H, et al. Tracheal mucosal bulla found on tracheal extubation in a patient with pemphigus vulgaris - a case report. *Masui* 2000;49:66-68
24. Yasir M, Khan FA. Airway management in a patient with bullous pemphigoid. *J Coll Physicians Surg Pak* 2013;23:583-585

25. Pattison E, Harrison BJ, Griffiths CE, et al. Environmental risk factors for the development of psoriatic arthritis: results from a case-control study. *Ann Rheum Dis* 2008;67:672-676.

Fecha de última modificación: Marzo 2017

Estas guías han sido preparadas por:

Autores

Fauzia Khan, Department of Anaesthesiology, Aga Khan University, Karachi, Pakistan
fauzia.kahn@aku.edu

Revisor 1

Tanveer Baig, Department of Anaesthesiology, Aga Khan University, Karachi, Pakistan
tanveer.baig@aku.edu

Revisor 2

Mark Trombetta, System Director of Clinical Programs, Allegheny Health Network Cancer Institute, Division of Radiation Oncology, Allegheny General Hospital, Drexel University College of Medicine, Pittsburgh, USA
Mark.TROMBETTA@ahn.org

Traducción al español:

Lorena Muñoz-Devesa, Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, España.
lodevesa@hotmail.com

Carlos L. Errando, Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, España.
errando013@gmail.com
