

## PROTOCOLO DE QUIRÓFANO EN AFECTADOS CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

## OPERATING ROOM PROTOCOL FOR PATIENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA

**Autores:** Elena Perona-García <sup>(1)</sup>,  Álvaro Rafael Villar-Hernández. <sup>(1)</sup> (\*),  
Miriam Villa-Casasano <sup>(1)</sup>, Inés Cases-Pérez <sup>(2)</sup>.

<sup>(1)</sup> Enfermera/o Experta/a en Epidermolisis Bullosa. ONG DEBRA Piel de Mariposa.  
<sup>(2)</sup> Enfermera Pediátrica. Unidad de Hospitalización Domiciliaria Pediátrica.  
Hospital General Universitario de Alicante.

Contacto (\*): [alvaro@debra.es](mailto:alvaro@debra.es)

Fecha de recepción: 22/02/2022  
Fecha de aceptación: 30/03/2022

Perona-García E, Villar-Hernández AR, Villa-Casasano M, Cases-Pérez I. Protocolo de quirófano en afectados con epidermolisis bullosa. *Enferm Dermatol.* 2022; 16(45): e01-e12. DOI: 10.5281/zenodo.6570834

## RESUMEN:

Este artículo de revisión clínica está encaminado a dar una serie de pautas de recomendación dirigidos a las familias y a los profesionales en relación a los cuidados prequirúrgicos, intraoperatorios y postquirúrgicos, en el caso de pacientes afectados por la piel de mariposa o epidermolisis bullosa.

**Palabras clave:** Epidermolisis Bullosa; Piel de Mariposa; Cuidados Preoperatorios; Cuidados Intraoperatorios; Cuidados Posquirúrgicos.

## ABSTRACT:

This clinical review article aims to provide a series of recommendations for families and professionals regarding preoperative, intraoperative and postoperative care of patients affected by butterfly skin or epidermolysis bullosa.

**Keywords:** Epidermolysis Bullosa; Butterfly Skin; Preoperative Care; Intraoperative Care; Postoperative Care.

## INTRODUCCIÓN:

La Epidermolisis bullosa (EB) es un grupo de trastornos pocos frecuentes determinados genéticamente que se caracterizan por una extrema fragilidad de la piel. La EB provoca que la piel y mucosas sean extremadamente frágiles y aparezcan ampollas y heridas ante traumatismos leves, así como de forma espontánea. El manejo es a menudo complejo e, incluso, someterse a procedimientos de rutina tiene el potencial de causar daños importantes en la piel y complicaciones adicionales, particularmente para aquellas personas con subtipos graves de la EB.

Dado que las personas con EB pueden requerir de gran número de intervenciones, seguimientos y atenciones asistenciales, es esencial brindar a todo el personal involucrado en su cuidado pautas y consejos claros para garantizar las mejores prácticas y la seguridad del paciente en todo momento. Esto está en la línea de lo propuesto por la OMS en 2009 en su guía de lista de verificación quirúrgica segura <sup>(1)</sup>, ya que es muy común que las personas con EB puedan precisar tratamientos quirúrgicos variados (relacionadas o no con la enfermedad).

Cuando esté indicado un procedimiento quirúrgico o de intervención, se requerirán ajustes en los protocolos de anestesia y de quirófano para minimizar el daño en piel y mucosas, protegiendo la vía aérea <sup>(2)</sup>.

Algunos de los procedimientos quirúrgicos más comunes incluyen la reparación de la deformidad en forma de "mitón", liberación de contracturas, extracción dental, dilatación esofágica, inserción y reparación de las zonas con gastrostomía, extirpación del carcinoma de células escamosas, injerto de piel y amputación de extremidades <sup>(2)</sup>.

En el período preoperatorio es conveniente analizar con el paciente y su familia todas las posibles dificultades y complicaciones relacionadas con el proceso o tratamiento <sup>(3)</sup>. Especialmente en este periodo inicial, pero también en todas las fases del mismo, se recomienda que sean atendidos por un equipo interdisciplinar y con formación acerca de la enfermedad. Es muy valioso que los pacientes y/o familiares puedan ser atendidos también por un profesional de psicología de cara a abordar y trabajar posibles miedos asociados al proceso quirúrgico, así como recibir educación sanitaria y acompañamiento por parte de profesionales de enfermería.

Para dar respuesta a todas las inquietudes planteadas más arriba, hemos desarrollado este documento, con el objetivo de ofrecer asesoramiento y orientación a las personas afectadas y los profesionales que les atiendan en el momento de precisar una intervención quirúrgica.

## PREPARACIÓN PREQUIRÚRGICA:

### 1. RECOMENDACIONES PARA LAS FAMILIAS

Es fundamental conocer algunos aspectos importantes antes de someterse a una intervención quirúrgica o tratamiento que requiera anestesia.

#### ¿Qué es la anestesia?

La anestesia es un tipo de medicación que evita que la persona sienta dolor durante la operación o el tratamiento. Existen diferentes tipos de anestésicos:

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

- **Anestesia local:** Este tipo de anestésico hace que la persona permanezca despierta, pero no sienta dolor. Su administración se realiza con una punción superficial que puede ser un poco molesta inicialmente y que sirve para adormecer una parte de su cuerpo. Esta técnica no la utilizan exclusivamente anestesiólogos, sino que también pueden llevarla a cabo dentistas, médicos generales y otros/as especialistas para multitud de procedimientos, por ejemplo, sutura de heridas, obtención de biopsias, etc.
- **Anestesia regional:** Este tipo de anestésico hace que la persona permanezca despierta, pero no sienta dolor. Su administración se realiza con una inyección de anestésico cerca de un grupo o racimo de nervios que vehiculizan la sensibilidad de una región más o menos amplia (por ejemplo, un brazo, una pierna, la mitad inferior del cuerpo...). Es una técnica realizada exclusivamente por anestesiólogo.
- **Anestesia general:** Este tipo de anestésico hace que la persona se encuentre en un estado de inconsciencia controlada durante el cual no siente nada, estará dormido durante toda la intervención. Su administración se realiza a través de una inyección intravenosa (inserción de una aguja en una vena, generalmente del brazo) o inhalación de gases o vapores a través de una máscara o tubo de respiración. También es una técnica llevada a cabo por anestesiólogos exclusivamente.

El anestesiólogo es responsable de su bienestar y seguridad durante toda su operación o tratamiento, y junto con la persona afectada y/o su familia planificará el tipo de anestesia y control del dolor que sea más adecuado <sup>(4)</sup>.

### Antes de acudir al hospital el día de la intervención:

Una vez aceptada la intervención por el cirujano, éste solicitará unas pruebas preanestésicas; algunas de las más comunes suelen ser analítica de sangre, radiografía, electrocardiograma (ECG), entre otras (ANEXO I). Posteriormente tendremos una cita con el anestesiólogo para revisar los resultados de estas pruebas. Esta consulta se lleva a cabo para asegurarse de que se encuentra en las condiciones adecuadas para su operación o tratamiento.

Además, le preguntarán por sus antecedentes familiares y personales (alergias, enfermedades previas, complicaciones, si ha tenido anestesiologías o cirugías previas), hábitos tóxicos (fumar, tomar drogas o alcohol), qué tipo de medicación toma regularmente, su estado de nutrición, etc.

En el momento que estemos reunidos con el cirujano y/o anestesiólogo deberíamos aprovechar para preguntar todas aquellas dudas que nos surjan, pudiendo ser útil dejarlas anotadas previamente para no olvidarlas en el momento de la consulta.

Algunas de las preguntas que nos pueden surgir y es interesante aclarar con antelación son:

- ¿Cuánto tiempo se prevé que dure el ingreso hospitalario?, teniendo en cuenta que su duración podría variar según la evolución de cada caso concreto.
- ¿Necesitará algún tipo de rehabilitación, cura o cuidado específico tras la intervención?
- ¿Quién realizará el seguimiento posterior?, ¿Se realizará desde el mismo centro hospitalario o deberá acudir a otro lugar?

- ¿En el caso de quedarse ingresado existe la posibilidad de tener un acompañante durante la hospitalización?
- En el caso de que la operación se retrase en el tiempo, ¿durante cuánto tiempo son válidos los resultados de las pruebas de preanestesia?
- En el momento actual que estamos viviendo las pruebas de PCR para el COVID-19 son importantes, preguntar cómo se les hará esta prueba, ¿en el hospital previa a la operación en caso de ingreso el día de antes? O ¿venir con los resultados realizados en su hospital de origen? Y en el caso, de que se les haga en el hospital, ¿se podría valorar realizar mediante una analítica de sangre o muestra saliva sin aspiración nasogástrica en el caso de heridas en nariz o boca?
- Si será necesario quedarse ingresado antes o después de la cirugía, de cara a las posibles curas programadas y otras necesidades eventuales que puedan surgir. Llevar un listado con todo el material que usan normalmente en una cura. El profesional encargado irá haciendo las gestiones necesarias para la dispensación de dichos materiales con tiempo suficiente.
- Preguntar por los riesgos de la operación.
- Preguntar por la posibilidad de realización de cura completa dentro del quirófano, en caso de sedación o anestesia general.
- Preguntar sobre la posibilidad que alguna enfermera experta en EB pueda estar presente durante la cirugía para dar soporte con las curas.
- Facilitar los contactos del equipo de DEBRA y el protocolo de quirófano.

### El día de su operación o tratamiento:

El día de la intervención quirúrgica es importante que traiga todos sus medicamentos, incluidos los recetados por su médico de cabecera, los medicamentos que haya comprado usted mismo o medicinas alternativas, como remedios a base de hierbas (de venta libre). A parte, en el caso de la EB, recomendamos que traiga un maletín con todos los apósitos y productos de cura que utiliza normalmente, ya que puede darse el caso que el hospital no consiga todos los productos o sean similares a los usados con frecuencia por usted o su familiar.

Instrucciones a seguir cuando les indican ayuno o "nada por vía oral": Ayunar significa que no puede comer ni beber nada durante seis horas antes de la cirugía. Esto significa que no puede chupar dulces ni masticar chicle. Si continúa comiendo o bebiendo después de esto, su cirugía será cancelada.

## 2. RECOMENDACIONES PARA PROFESIONALES:

### Evaluación pre-quirúrgica:

Los pacientes con EB tienen una serie de cuestiones primordiales que abordar en la evaluación prequirúrgica. Si es posible, sería conveniente ver a estos pacientes en consulta una o dos semanas antes de la fecha de la intervención. Esto es útil porque permite que los datos recogidos en la consulta se valoren con tiempo, de modo que no arriesguen retrasar la cirugía (microstomías, gestión de material de cura especiales para EB, contracturas musculoesqueléticas, etc.)

Además de un estudio preoperatorio de rutina hay que tener en cuenta otra serie de factores, tanto por parte del cirujano como por el anestesiólogo. Es fundamental conocer a qué tipo de EB pertenece el paciente y así dirigir la visita preoperatoria de modo más

adecuado según las características y complicaciones más frecuentes que presente.

Es recomendable que en esta evaluación conozcan qué tipo de materiales y productos de cura utiliza el paciente para que el día de la operación no surja ningún contratiempo, ya que, para la preparación de la intervención, así como para cualquier cura son necesarios estos materiales con características especiales. También tener en cuenta que en el caso de que la persona se quede ingresado antes o después de la operación, el hospital ya disponga de este stock de materiales para que puedan hacer frente a las curas que normalmente realizan cada 48 horas de forma habitual independientemente de la operación. *Más abajo podrán leer unas recomendaciones generales de los materiales más frecuentes durante la intervención quirúrgica.*

Se recomienda activamente la evaluación anestésica para los pacientes con enfermedad grave, ya que el manejo de las vías respiratorias, control del dolor y el acceso intravenoso pueden ser complejos <sup>(5)</sup>.

#### Valoración de la vía aérea:

Es una parte fundamental del proceso y su examen se focalizará en 5 áreas:

##### Microstomía:

- La limitación de la apertura de la boca, que puede estar limitada, tanto en sentido vertical como horizontal, y combinada con una mala disposición dental, puede condicionar la laringoscopia y ser causa de una intubación imposible. Esto se convierte en un problema a medida que los niños crecen y se aproximan a la adolescencia, pero incluso puede aparecer antes.
- La siguiente área problemática será la dentición, que puede ser pobre, con caries y mal estado de los dientes.
- La fragilidad inherente de la piel y superficies mucosas hará que la manipulación de la cara, mucosa bucal y encías durante el manejo de la vía aérea deba ser muy cuidadosa, y por ello en el preoperatorio debemos verificar la existencia de lesiones preexistentes y/o con presencia de infecciones o sangrado.
- La anquilosis puede ser pronunciada, incluso hasta el punto en el que el paciente no pueda movilizar la lengua. Esto, en combinación con la disminución de tejido blando en la zona de la boca, por lo general puede significar que, aunque la intubación pueda ser difícil (Imagen 1), la ventilación con mascarilla facial se pueda mantener sin problemas.
- Finalmente, la estenosis glótica puede ocurrir antes de manipular la vía aérea y más adelante ser causa de compromiso de ésta. Los pacientes con epidermólisis bullosa juntural (EBJ) presentan mayor riesgo de estenosis subglótica, así como de estenosis nasal y de coanas, también suelen presentar tendencia a la hipergranulación peritrapeal e intranasal <sup>(5)</sup>.



Imagen 1: Intubación vía aérea.

##### Anemia y otros déficits comunes:

Es necesario valorar y corregir la anemia, hipoalbuminemia y alteración de los electrolitos previamente a la cirugía. Anemia, hipoproteinemia y alteraciones hidroelectrolíticas suelen ir asociadas a una alteración de la ingesta por la propia enfermedad, y a la pérdida de hierro, iones, etc., a través de las lesiones inherentes a la misma <sup>(5)</sup>.

##### Insuficiencia renal:

Puesto que la disfunción renal y cardíaca se puede encontrar en algunos subtipos de EB, se deberían evaluar previamente a las intervenciones las posibles complicaciones en estos sistemas y podría ser recomendable solicitar un ecocardiograma preoperatorio (ANEXO I), así como un análisis sanguíneo específico.

Especialmente en los casos de EB más severos, se recomienda solicitar previa a la cirugía un estudio de función renal (análisis sanguíneo y de orina con parámetros como: urea, creatinina...). En caso de hipertensión arterial (HTA), se debería tratar al paciente con el objetivo de alcanzar valores de normotensión durante la intervención quirúrgica.

Resulta oportuno preguntar si se encuentra tomando corticoides de manera crónica <sup>(5)</sup>.

##### Acceso al sistema venoso:

Es conveniente valorar con antelación las posibilidades de obtener un acceso venoso óptimo y permeable, preguntando a la persona con EB y/o familia en qué zonas ha sido posible conseguirlo en ocasiones anteriores. Resulta de utilidad informarles de la posibilidad de utilizar anestésicos tópicos como EMLA para reducir el dolor asociado a la punción.

Normalmente existe una red venosa superficial deficiente, que supone dificultad de colocación de un acceso vascular periférico, y en muchas ocasiones en niños/as con accesos venosos complicados se debe recurrir a la cateterización venosa central. En estos casos, la piel del cuello puede no estar comprometida y ser un buen lugar de acceso; sin embargo, se debería individualizar cada caso <sup>(5)</sup>.

##### Valoración del compromiso cutáneo:

Es fundamental inspeccionar el estado del compromiso cutáneo y descartar lesiones ulceradas con contaminación microbiana. Asimismo, se recomienda observar la existencia de lesiones y contracturas articulares en la zona donde se realizará la anestesia regional y valorar si éstas nos condicionarán la realización de un bloqueo. La presencia de ampollas sólo contraindica la punción en caso de que estén infectadas, ya sea para canalizar vías o para realizar bloqueos loco-regionales <sup>(5)</sup>.

##### Colocación en la mesa de quirófano:

Puede ser de utilidad explicar al paciente y a la familia que para la colocación en la mesa de quirófano se solicitará su colaboración activa de cara a asegurar una movilización segura sin riesgo de lesiones por fricción. Asimismo, se les explicará que existe la posibilidad de que entren a quirófano acompañados/as por alguno de sus cuidadores o familiares para darles mayor confort y seguridad, si así lo desean.

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

### Realización de prueba PCR para COVID-19:

Normalmente se realizan 48-72 horas antes del ingreso. Si existieran heridas en vía nasofaríngea u orofaríngea, valorar si se contempla dentro del protocolo del hospital la prueba a través de analítica de sangre o de una muestra de saliva<sup>(6)</sup>.

### Preparación prequirúrgica y manejo anestésico:

#### Material de cura:

Puesto que las personas con EB precisan de un material específico para el cuidado de su piel, se recomienda eliminar previamente del quirófano cualquier material adhesivo siempre y cuando sea posible para evitar equivocaciones. Esto se debe al riesgo de lesión asociado al contacto directo de la piel con este tipo de productos adhesivos, cuyo uso está contraindicado. Si esto no es posible, en caso de necesitar aplicar productos adhesivos sobre la piel se recomienda tener siempre a mano un producto eliminador de adhesivo.

A continuación, ofrecemos una lista con los materiales que aconsejamos tengan disponibles el día de la cirugía:

- Eliminadores de adhesivos: Sensicare® remove (Niltac®), Brava®, Finoderm® remove, etc.
- Esparadrapo específico que se puede utilizar directamente en la piel de EB: Hypafix® skin sensitive, Mepitac®, esparadrapo de silicona 3M®, etc.
- Para sujeción de las vías: Leukomed® T Skin Sensitive, Mepitel® Film.
- Apósitos de curas que habitualmente utilizan, destacando los apósitos finos de espuma, tipo: Mepilex® Lite o Mepilex® Transfer.
- Apósitos antiadherentes: Mepitel®, Urgotul®.
- Descontaminantes para lesiones cutáneas: Prontosan®, Microdacyn®, Granudacyn®, etc.
- Vendajes: Easyfix®, Tensoban® o Pehalastatotel®.
- Mallas tubulares: Tubifast®, Tensofast®, y/o prendas de sujeción Skinnies® o Tubifast® garment.
- Uso de lubricantes para protección ocular.
- Uso de geles antimicrobianos para lesiones en mucosa: Microdacyn® Gel.

#### Pulseras de identidad:

Este tipo de dispositivos pueden ocasionar lesiones en la piel frágil de las personas con EB <sup>(Imagen 2)</sup>. Para proteger la piel y evitar lesiones puede ver el ANEXO II.



Imagen 2: Protección por roce de la pulsera de identificación.

## PREPARACIÓN INTRAOPERATORIA

### 1- RECOMENDACIONES PARA LAS FAMILIAS

Lo que para el profesional sanitario que os atenderá es cotidiano, puede no serlo para el resto de las personas que entran al bloque quirúrgico y son ajenas al mismo.

### Acompañamiento de un cuidador hasta el momento de la sedación.

En los últimos años, existe una tendencia en numerosas unidades quirúrgicas infantiles tanto en España como en otros países, donde los niños pueden ser acompañados por uno de sus progenitores dentro del quirófano hasta el momento de la sedación.

Esta tendencia que permite que los menores puedan estar acompañados durante la anestesia, desde la ONG DEBRA Piel de Mariposa <sup>(Imagen 3)</sup> la valoramos como muy positiva, no solo porque disminuye el nivel de ansiedad y agitación de los pequeños reduciendo el impacto psicológico negativo que tiene el paso por el quirófano en los niños, sino también porque en la Epidermolísis Bullosa supone un aumento en la seguridad del paciente disminuyendo las lesiones que se puedan provocar, por ejemplo, en la manipulación o en la transferencia hasta la mesa de quirófano.

Nadie como los propios cuidadores y afectados con Piel de Mariposa conocen la resistencia y fragilidad de su propia piel, es muy importante escuchar las recomendaciones del propio paciente que entra al quirófano o a sus cuidadores antes de realizar cualquier procedimiento clínico. Por eso mismo, recomendamos que siempre que sea posible se favorezca el acompañamiento por una persona de confianza del paciente, no solo en pediatría sino también en personas con necesidades especiales y/o en el resto de los casos.



Imagen 3: Logo de la ONG Debra Piel de Mariposa (España).

### Preparación del botiquín:

También es fundamental que los profesionales cuenten con los materiales adecuados. Aunque en las citas de preanestesia ya habremos ofrecido los materiales que normalmente utilizáis, os recomendamos que la familia siempre pueda llevar consigo al hospital el día de la cirugía un botiquín con dichos materiales de cura. Podéis encontrar el listado de materiales específicos para la EB a incluir dentro del quirófano en el apartado de "Preparación prequirúrgica".

## 2. RECOMENDACIONES PARA PROFESIONALES

### Traslado del paciente con EB hasta la mesa de quirófano:

Una vez la persona con EB es trasladada desde la habitación donde está ingresado hasta el bloque quirúrgico, es esencial tener en cuenta las siguientes cuestiones:

- Minimizar el número de transferencias que realizar al paciente hasta la mesa de quirófano. A ser posible permaneciendo en la misma cama donde es trasladado desde la habitación hasta la propia mesa de quirófano.

- La mesa de quirófano contará con un colchón blando donde reposará el paciente durante la intervención y las sábanas que lo recubre no tendrá arrugas.
- En el momento que sea necesario cambiarse a la mesa de quirófano, es conveniente que dicho desplazamiento que lo realice la propia persona con EB o si requiere ayuda, contemos con la experiencia de la persona cuidadora que conoce perfectamente cómo realizarlo. Puesto que no siempre la persona con EB va a poder colaborar, se debe asegurar que el equipo dentro del quirófano ósea suficiente para movilizar de manera segura y en bloque al paciente. Podemos servirnos de una sábana, utilizando la técnica "levantar y colocar" nunca deslizando ya que debemos evitar el roce en el desplazamiento de la cama a la camilla.
- Está completamente contraindicado utilizar dispositivos de transferencias, ya que el deslizamiento que se genera puede provocar lesiones a la persona con Piel de Mariposa.
- Existe experiencia en la utilización de dispositivos de transferencia de aire (HoverMatt®) para la movilización de las personas con Piel de Mariposa, recomendado en centros de referencia de Reino Unido (4) (Imagen 4).



Imagen 4: Dispositivo de transferencia de aire HoverMatt®.

- Si la cirugía se prevé que sea de más de 2h de duración, se debe de disponer de superficies especiales de manejos de presión estáticas en aquellas zonas donde se vaya a ejercer más presión según la posición anatómica necesaria en la intervención (cabeza, talones, etc.) de cara a prevenir lesiones por presión. También es recomendable aplicar ácidos grasos hiperoxigenados (AGHO) en las zonas frágiles y con mayor riesgo de padecer dicha presión.

#### Manejo 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 (7-10).

En todo momento evitaremos la aplicación de fuerzas de fricción o tangenciales en cualquiera de los procedimientos que realicemos en la persona con Piel de Mariposa (7-12). Estos pacientes toleran mucho mejor la presión a la fricción, el roce es lo que genera la aparición de ampollas y heridas.

#### Campo quirúrgico:

Actualmente los campos quirúrgicos que se suelen utilizar son desechables y presentan una cinta adhesiva. Nunca se aplicará el adhesivo del campo directamente en la piel del paciente.

Puede ver cómo colocar adecuadamente el campo quirúrgico en pacientes con EB en el ANEXO III (Imagen 5).

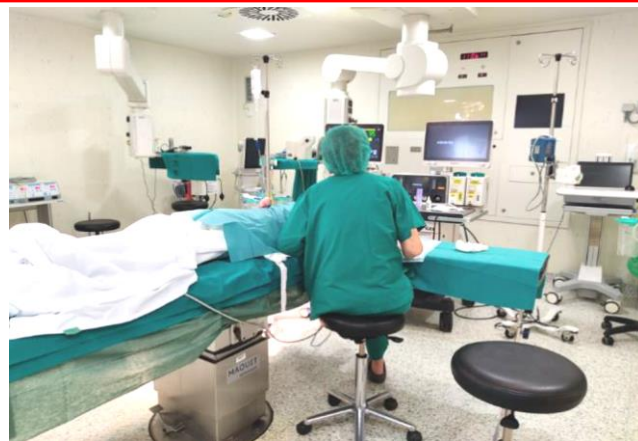


Imagen 5: Paciente en el intraoperatorio y preparación campo quirúrgico.

#### Tipos de anestésicos recomendados:

Siempre que se pueda se realizará un bloqueo loco-regional (epidural, caudal, braquial, axilar) manteniendo la ventilación espontánea del paciente y minimizando la manipulación orofaríngea.

Además, generalmente se dejará instaurado un catéter para proporcionar una mejor analgesia los primeros días del postoperatorio y para realizar las primeras curas en el caso que se trate de intervenciones que requieran de curas complejas tras la intervención, como por ejemplo la cirugía de manos (5).

Todos los fármacos inductores intravenosos actualmente utilizados en estos pacientes son seguros. El uso de la atropina es importante para evitar la presencia de saliva y secreciones.

En intervenciones quirúrgicas donde se realice una anestesia general, se valorará poder unificar diferentes intervenciones quirúrgicas que el paciente pueda requerir en ese momento. Las más habituales en EB suelen ser: gastrostomía, dilatación esofágica, cirugía de manos, extracción dental, extirpación de carcinomas epidermoides, injerto de piel, amputación, etc. (2). También es valorable la anestesia para poder realizar una limpieza y cura exhaustiva de las heridas o de las lesiones más complejas y dolorosas que presente el paciente.

Se valorará el uso de anestesia regional como un complemento de la anestesia general.

#### Manejo de la vía aérea:

Dependiendo del tipo de intervención que se vaya a realizar, se requiere un tipo de anestesia u otro y por tanto soporte respiratorio para el paciente. En el ANEXO IV, se detallan las pautas que se deben de llevar a cabo para la protección de la vía aérea ante una anestesia general.

#### Monitorización:

1. Electrocardiograma. Para la monitorización cardíaca existen varias opciones para colocar los electrodos sin ocasionar lesiones (2,5,6,9). Puede ver cómo colocar adecuadamente los electrodos en pacientes con EB en el ANEXO I.

2. Pulsioximetría. La pseudosindactilia o mano en mitón de algunos pacientes puede dificultar la instalación del sensor(9). Igualmente se pueden colocar el sensor en la propia mano en mitón o en el lóbulo

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

de la oreja <sup>(5)</sup>. Puede ver cómo colocar el sensor de oximetría en pacientes con EB en el ANEXO I.

**3. Tensión Arterial.** Puede ver cómo tomar adecuadamente la TA en pacientes con EB en el ANEXO I.

**4. Control de la temperatura.** Es aconsejable mantener la temperatura del quirófano de manera que intentemos alcanzar la normo termia del paciente. Puede ver cómo monitorizar y mantener la temperatura en pacientes con EB en el ANEXO I.

**5. Monitor BIS.** Para monitorizar el nivel de sedación se requiere aplicar una cinta adhesiva sobre la frente. Puede ver cómo monitorizar el nivel de sedación en pacientes con EB en el ANEXO I.

### Uso de Electrobisturí:

Considere como opción primaria el uso de diatermia bipolar o bisturí armónico, ya que se deben evitar las placas adhesivas siempre que sea posible <sup>(6)</sup>. Siga las recomendaciones del ANEXO III en caso de ser necesario utilizar electrobisturí con placa adhesiva desechable.

### Sondajes:

En pacientes con EB con afectación de las mucosas está contraindicada la colocación de sondas tanto nasogástricas como vesicales. Siga las recomendaciones del ANEXO III en caso de ser necesario realizar un sondaje al paciente con EB.

### Recogida muestra de orina:

En el caso de necesitar una muestra de orina mediante colector siga las recomendaciones del ANEXO III para evitar complicaciones en pacientes con EB.

### Protección de los ojos y los párpados:

Para realizar los cuidados oculares adecuados a las personas con EB puede consultar en ANEXO III.

### Vías periféricas y centrales:

Para la canalización de catéteres venosos (periféricos y centrales) y arteriales, siga las recomendaciones del ANEXO V.

## SEGUIMIENTO Y CUIDADOS POSTQUIRÚRGICOS:

Los cuidados postoperatorios incluyen, como en todo el periodo 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 y posibles lesiones <sup>(8)</sup>.

No se han descrito complicaciones significativas en cuanto a la obstrucción de las vías aéreas, siempre que se hayan adoptado las precauciones comentadas <sup>(8)</sup>.

El postoperatorio es el periodo de tiempo tras la cirugía hasta la recuperación del paciente, éste se divide en tres fases (inmediato, intermedio y tardío), nos ocuparemos aquí de las intervenciones y cuidados del postoperatorio inmediato en las personas con EB.

Este periodo abarca desde el fin de la cirugía hasta las 48-72h posteriores. En esta etapa tendremos que hacer un estrecho seguimiento del paciente para evitar posibles complicaciones y, si se presentan, administrar los cuidados necesarios. Estas complicaciones dependerán del motivo que requirió el tratamiento quirúrgico, las condiciones previas del paciente y del procedimiento llevado a cabo.

### Extubación:

Se debe considerar la extubación con el paciente despierto para minimizar la posible obstrucción de las vías respiratorias y la necesidad de aplicar presión con la mascarilla en la cara. Seguir las indicaciones para el manejo adecuado de la vía aérea en pacientes con EB del ANEXO IV.

### Aspiración faríngea:

La aspiración orofaríngea puede conducir a la formación de ampollas que comprometan respiratoriamente al paciente. Recomendaciones <sup>(4)</sup>. Puede ver cómo realizar aspiración de secreciones en pacientes con EB en el ANEXO IV.

### Analgesia y control del dolor:

Valorar y medir el dolor con la escala más adecuada en función de la edad y la situación del paciente para establecer el tratamiento analgésico apropiado.

El manejo del dolor puede ser complejo debido a que muchos pacientes ya toman analgesia de forma regular, incluso opiáceos. Se debe considerar la analgesia controlada por el paciente (PCA) <sup>(6)</sup>. La analgesia rectal debe usarse con extrema precaución por el riesgo de daño de los frágiles márgenes anales <sup>(6)</sup>.

Si durante la cirugía se ha realizado un bloqueo regional se puede dejar el catéter que permita una analgesia adecuada los primeros días <sup>(6)</sup>.

También se puede administrar analgesia intravenosa convencional como paracetamol, AINES, e incluso opioides, el uso de morfina no está contraindicado en la EB, pero deberemos tener en cuenta el estreñimiento y prurito que pueden ocasionar estos últimos.

### Higiene y cuidados de las heridas:

En general, las personas afectadas de EB prefieren el baño, ya que ayuda a despegar los apósitos más difíciles de quitar y les relaja, mientras por otro lado se hidrata la piel <sup>(12)</sup>. Se precisará de espacios para el baño adecuados a la movilidad del paciente y se protegerá la superficie de la bañera o ducha para evitar lesiones.

Si sospechamos que alguna de las heridas que presenta la persona con EB puede estar contaminada, limpiaremos de forma aislada la herida quirúrgica para evitar posibles infecciones cruzadas.

En términos generales las heridas quirúrgicas no presentarán dificultad en la cicatrización <sup>(9)</sup>.

Se puede utilizar tanto grapas <sup>(Imagen 6)</sup> como seda <sup>(Imagen 7)</sup> para suturar dichas heridas. No se recomienda el uso de tiras adhesivas/puntos de aproximación convencionales tipo Steri-Strip® para reforzar las suturas, en caso necesario se pueden sustituir por tiras de retirada atraumáticas tipo Mepitac®.



Imagen 6: Aspecto de una sutura quirúrgica.



Imagen 7: Aspecto de una sutura con hilo de seda.

Aparte de las heridas quirúrgica deberemos tener en cuenta la cura de las heridas que ya presenta el paciente por la EB y que necesitará curarse durante el ingreso. Para ello recomendamos:

- Disponer de los materiales adecuados. Los pacientes suelen llevar algunos materiales para curas puntuales, pero el resto de los apósitos, material fungible, descontaminantes y mallas tubulares debe ser dispensado por el centro donde esté ingresado.
- Apoyar al paciente y/o cuidador en las curas. A pesar de ser un cuidado habitual dentro de su rutina, puede presentar limitaciones de movilidad derivadas de la cirugía o no estar acompañado por su cuidador principal.
- Tener en cuenta las indicaciones del paciente como de su familiar durante la cura.
- Reservarse el tiempo necesario ya que las curas de las personas con EB suelen ser largas.

#### Manejo de catéteres, sondas, drenajes y otros dispositivos:

Manejar estos dispositivos de forma habitual, pero teniendo en cuenta la fragilidad de la piel de las persona con EB. Ver ANEXOS III y V.

#### Monitorización de signos vitales

Ver ANEXO I.

#### Traslado y movilización:

La recomendación principal es evitar la fricción. Si el paciente no se puede movilizar solo a causa de la anestesia o la propia cirugía, utilizar sábana para levantar y cambiar de camilla a cama.

Colocar sistema de alivio de presión continuo en la cama del paciente colchones de aire alternante que sean traspirables. Siempre que sea posible, poner a disposición de la persona con EB una cama articulada para permitir el auto posicionamiento y reducir el riesgo de daños en la piel como resultado de la manipulación manual <sup>(6)</sup>.

#### Alimentación:

El tubo digestivo es uno de los lugares donde aparecen con más frecuencia lesiones en las personas con EB. Los traumatismos de las mucosas provocan la formación de ampollas y erosiones y, en los subtipos graves de EB, producen deformidad cicatricial y desarrollo de estenosis y estrechamientos <sup>(3)</sup>.

La afectación frecuente de la mucosa bucal y el esófago a menudo dificulta la ingesta adecuada de alimentos por vía oral por lo que es posible que las persona con EB necesiten dietas especiales <sup>(6)</sup>.

Algunas personas tendrán una gastrostomía y se alimentarán por ésta con batidos hiperproteicos o hipercalóricos y quizás sólo coman por boca algunos alimentos.

Si en su centro hay un especialista en Nutrición contacte con ellos para que le aconsejen acerca de la alimentación más adecuada. Siempre que sea posible se evitarán períodos prolongados de ayuno.

Las náuseas y los vómitos postoperatorios son una complicación frecuente de la anestesia y la cirugía. Valorar el tratamiento farmacológico adecuado para evitar las lesiones secundarias que estos pueden ocasionar en el tracto digestivo

#### Micción y deposición:

Una de las complicaciones comunes tras las intervenciones con anestesia raquídea o epidural puede ser la retención urinaria, en el caso de la necesitar sondaje para aliviarla, o porque el procedimiento quirúrgico lo requiera, usaremos una sonda vesical del menor calibre posible y bien lubricada para evitar lesionar la mucosa urinaria. Ver ANEXO III.

Las erosiones/fisuras anales con frecuencia producen dolor y rechazo a la defecación, y en consecuencia estreñimiento agravado por la toma de opioides y hierro <sup>(6)</sup>. El estreñimiento, las fisuras anales y las ulceraciones perianales se pueden tratar con laxantes y aumento del contenido en fibra de la dieta <sup>(6)</sup>.

#### Inmovilización tras la cirugía:

Si tras la cirugía se necesita inmovilizar un miembro o colocar un cabestrillo deberemos tener en cuenta acolchar estos dispositivos para que las sujeciones no ocasionen lesiones (por ejemplo, con una venda de algodón o una venda de tejido suave)

#### Fisioterapia y rehabilitación:

Por sus características específicas y la evolución que presentan, las personas con EB suelen necesitar tratamiento de fisioterapia como parte de sus cuidados preventivos e intervenciones terapéuticas en los procesos de tipo quirúrgico que pudieran realizarse <sup>(13)</sup>.

Dentro del programa de recuperación de algunas cirugías estarán incluidas la rehabilitación y fisioterapia. Entre las funciones de los fisioterapeutas y rehabilitadores están educar y planificar el mantenimiento y el apoyo de programas para prevenir la reaparición de lesiones o declive funcional <sup>(14)</sup>.

Recomendamos tener en cuenta lo siguiente:

- En caso de necesitar ortesis, considerar la circunferencia del pie y el tobillo con los apósitos y vendajes que suele llevar el paciente.

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

- Durante las fases de cicatrización de heridas dolorosas que limitan la movilidad funcional, se aconseja utilizar un silla de ruedas manual o eléctrica que permita continuar interaccionado en su medio ambiente.
- Triciclos para niños y adultos, así como movilizadores tipo moto scooters, son otra alternativa a las sillas de ruedas que puede proporcionar independencia, fortalecimiento, aumento resistencia e interacción social en la comunidad.
- En cuanto al masaje debido a la elevada fricción mecánica que esta técnica produce sobre la piel rara vez se utiliza en pacientes con EB, ya que es posible que se formen ampollas en la mayoría de ellos. Sin embargo, a algunos pacientes concretos pueden realizarse drenajes linfáticos manuales en extremidades edematosas, ya que para su aplicación se ejerce menos presión y tracción sobre la piel.

### Duración del ingreso:

Teniendo en cuenta que las personas con EB pasan mucho tiempo fuera de casa por diversas revisiones e ingresos en lugares lejos de su domicilio, es primordial tratar este tema antes de la cirugía. Entendiendo que el tiempo de ingreso puede variar tras la intervención, intentar aproximar una duración de éste para poder planificar y gestionar todas las cuestiones necesarias durante la ausencia de su domicilio tanto de la persona como de su cuidador.

### CONCLUSIÓN:

Dado que las personas con EB pueden requerir de gran número de intervenciones, seguimientos y atenciones asistenciales, es esencial brindar a todo el personal involucrado en su cuidado pautas y consejos claros para garantizar un abordaje óptimo del paciente quirúrgico con EB, resaltando:

- La importancia de contar con un equipo interdisciplinar con experiencia en la EB.
- Es primordial prevenir lesiones por fricción o presión en todas las fases del proceso quirúrgico.
- Siempre que sea posible, preguntar a la familia y paciente, como expertos en la enfermedad.

Todo lo anteriormente descrito debe adaptarse a las necesidades y situación clínica de cada paciente. Si necesita más información no dude en contactar con el equipo de enfermería de la Asociación DEBRA: [enfermeria@debra.es](mailto:enfermeria@debra.es)

### BIBLIOGRAFÍA:

1. Longtin Y, Sax H, Leape LL, Sheridan SE, Donaldson L, Pittet D. Patient participation: current knowledge and applicability to patient safety. *Mayo Clin Proc.* 2010; 85(1): 53-62. doi: 10.4065/mcp.2009.0248. [\[PubMed\]](#)
2. Denyer J, Pillay E. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. *International Consensus DEBRA.* London: Wounds International; 2012. [\[online\]](#)
3. Fine JD, Hitntner H. Vivir con Epidermolísis Bullosa: Etiología, Diagnóstico, asistencia interdisciplinar, y tratamiento. Nueva York: Springer-Verlag Wien; 2009. [\[online\]](#)
4. Snelson K, Clapham J. Epidermolysis Bullosa practical care guidelines: adult surgical procedures. Hamilton: DEBRA International; 2016. [\[online\]](#)
5. Trull T, Sierra P, Pascual M, Montferrer N, Arana E. Protocolo de manejo perioperatorio para anestesia en pacientes con Epidermolísis Bullosa. Barcelona: Equipo Epidermolísis Bullosa Servicio de Anestesiología y Cirugía Plástica Hospital Universitario Valle de Hebrón; 2010. [\[online\]](#)
6. Denyer J, Pillay E, Clapham J. Best practice guidelines for skin and wound care in epidermolysis bullosa. *An International Consensus.* London: Wounds International; 2017 [\[online\]](#)
7. Smith G. Anesthesia and severe skin disease. *Anesthesia.* 1994;39:409-12.
8. Higuera EG. Tema IX: Anestesia en enfermedades cutáneas: epidermolísis bullosa, pénfigo y eritema multiforme. DEBRA; 2019. [\[online\]](#)
9. Yubero MJ, Fuentes C, Fuentes I, Orellana M, Calvo M, Krämer S, et al. Manual de manejo general de pacientes con Epidermolísis Bullosa. Niños Piel de Cristal. 2ª edición. Chile: Fundación DEBRA Chile; 2018. [\[online\]](#)
10. Pratilas V, Biezunski A. Epidermolysis bullosa manifested and treated during anesthesia. *Anesthesiology.* 1975; 43: 581-2. doi: 10.1097/0000542-197511000-00020. [\[online\]](#)
11. Bowen L, Burtonwood MT. Anaesthetic management of children with epidermolysis bullosa. *BJA Educ.* 2018; 18(2): 41-5. doi: 10.1016/j.bjae.2017.11.005. [\[PubMed\]](#)
12. Baquero Fernández C, Herrera Ceballos E, López Gutiérrez JC, De Lucas Laguna R, Romero Gómez J, Serrano Martínez MC, et al. Guía de atención clínica integral de la epidermolísis bullosa hereditaria. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2008. [\[online\]](#)
13. Mullett F, Atherton DJ. Physiotherapy for Epidermolysis Bullosa—a starting point. *Physiotherapy.* 1990;76(10): 660-2. [\[online\]](#)
14. Weisman A, Chan JM, LaPointe C, Sjöholm K, Steinau K, Artus K, et al. Physiotherapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. *Orphanet J Rare Dis.* 2021; 16(1):406. doi: 10.1186/s13023-021-01997-w. [\[PubMed\]](#)



## ANEXO I. MONITORIZACIÓN

### 1. ECG o monitorización cardiaca

Para la monitorización cardiaca existen varias opciones para colocar los electrodos sin ocasionar lesiones

Aplicar primero una malla de silicona como interfase (ej. Mepitel® o Cuticel®). Encima de la capa de contacto podremos colocar el electrodo ya que el adhesivo no estará en contacto con la piel si no encima del propio apósito de silicona. Se puede aplicar entre el apósito de silicona y el electrodo gel conductor.

Colocar un apósito extrafino de espuma con silicona no adhesivo (ej. Mepilex® Lite) debajo del electrodo para proteger la piel. Para favorecer la conductividad, haremos un pequeño corte en el centro.

Poner directamente el electrodo en la piel. Para ello recortaremos la parte adhesiva del electrodo y lo fijaremos con esparadrappo apto para la EB (ej. Hypafix® Skin Sensitive o Mepitac®) (Imagen 8). También, previo al esparadrappo apto para la EB, podemos colocar un pedazo de apósito de espuma fino adhesivo (ej. Mepilex® Lite o Mepilex® Trasfer) para que así cree una mayor superficie de contacto con la piel del paciente y encima de éste colocar el esparadrappo (2,6,9) (Imagen 9).

Si ninguna de las anteriores opciones es posible, aplicar el electrodo directamente en la piel del paciente, siempre y cuando tengamos un eliminador de adhesivos (ej. Sensicare remove®, Niltac®, Brava®, Finoderm remove®). En caso de urgencia y no tener acceso a ninguno de estos productos, dejaremos los electrodos colocados hasta conseguir los materiales para retirarlos.

Es preferible elegir, si es posible, electrodos de pinza para evitar ejercer presión al conectarlos, y si son de botón, lo haremos antes de ponérselos al paciente (9).



**Imagen 8:** Electrodo de pinza en el que se ha recortado el adhesivo y sujeto posteriormente con esparadrappo adecuado Mepitac®.



**Imagen 9:** Los cables de los electrodos los cubriremos con malla tubular (ej. Tubifast®, Tensofast® o Tubiton®) o como en estas imágenes con apósitos de espuma Mepilex® Lite.

### 2. Toma de TA

Utilice una capa de acolchado por debajo de la zona donde se aplicará el manguito. Se puede utilizar vendas algodonadas tipo Velban® o Softban® (2) (Imagen 10). Algunos autores desaconsejan el uso de plástico o film transparente porque puede producir un exceso de calor y poca transpiración y ocasionar brotes de ampollas y heridas (9). Se recomienda preguntar al paciente en cuál de los dos brazos tiene menos lesiones (en la zona de colocación del manguito) para evitar provocar un daño mayor al insuflarlo. Se espaciarán las tomas de TA todo lo posible (9).



**Imagen 10:** Manguito de tensión en pierna colocado sobre venda acolchada (izqda) y sobre malla tubular (dcha.).

### 3. Toma y control de la temperatura

Se recomienda un control estándar de la temperatura mediante termómetro timpánico (6). Si esto no es posible, tomar temperatura axilar o inguinal evitando zonas con lesiones.

Para mantener la temperatura corporal del paciente durante el procedimiento quirúrgico, se puede utilizar un sistema de calentamiento de aire forzado sin utilizar la tira adhesiva en contacto directo con la piel del paciente (Imagen 11). Evitar sensores de temperatura nasofaríngeos o rectales (9).



**Imagen 11:** Sistema de calentamiento de aire forzado.

### 4. Pulsioximetría

Se puede utilizar tanto sensor de oximetría de pinza como sensor adhesivo, los cuales deben ser del tamaño adecuado al paciente (9). El de pinza puede estar indicado como primera opción para minimizar riesgo de lesiones en la retirada del mismo (Imagen 12).

Se debe proteger la zona de roce donde se elija instalar el sensor. Para ello utilizaremos malla de silicona (2) (Mepitel®) o malla hidrocólida parafinada (Urgotul®) bajo el sensor para proteger la piel, lo cual no interfiere con la señal del oxímetro (9) (Imagen 13).

En caso de utilizar sensor adhesivo, eliminaríamos la parte adhesiva y aplicaríamos esparadrappo apto para la EB (ej. Hypafix® Skin Sensitive o Mepitac®).

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

La pseudosindactilia o mano en mitón de algunos pacientes puede dificultar la instalación del sensor <sup>(9)</sup>. Igualmente se pueden colocar el sensor en la propia mano en mitón o en el lóbulo de la oreja <sup>(5)</sup>.



**Imagen 12:** Sensor de pulsioximetría de pinza en dedo de pie (izqda.) y Sensor de pulsioximetría de goma (dcha.).



**Imagen 13:** Sensor de pulsioximetría colocado en la oreja y sujeto con esparadrapo adecuadado Mepitac® (izqda.) y Sensor de pulsioximetría en frente sujeto con malla tubular en cabeza.

### 5. Monitorización de nivel de sedación

Monitorizar el nivel de sedación solo en los casos en los que el/la anestesista lo considere imprescindible; se recomienda retirar el exceso de adhesivo usándolo previamente y/o aplicar una lámina de silicona o interfase entre el sensor y la piel (ej. Mepitel® o Urgotul®).

## ANEXO II. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

### 1. Ecografías/ecocardiograma

No hemos encontrado recomendaciones específicas para el cuidado de la piel en EB en la búsqueda bibliográfica realizada. Sin embargo, a medida de precaución, sería recomendable utilizar bastante gel conductor para evitar lesiones provocadas por la fricción que se pueden generar en la piel de la persona afectada con EB

### 2. Analítica de orina con colector

En el caso de necesitar una muestra de orina de un lactante o niño que no controla esfínteres, se tendría que hacer a través de un colector.

Estos dispositivos tienen mucho adhesivo, el cual se debe retirar o debilitar, tocándolo fuertemente en repetidas oportunidades, hasta que ya casi no quede pegamento. Luego aplicaremos cintas circulares de esparadrapos aptos para la EB (Mepitac® o Hypafix® Skin Sensitive), como un doble contacto, en todo el contorno del recolector.

Se adherirá a la piel del niño/a, que debe estar indemne, sin lesiones. Se debe retirar con extremo cuidado, con la ayuda de eliminadores de adhesivos.

### 3. Otros. Pulseras identificativas

Colóquelas con sumo cuidado, idealmente sobre un vendaje o vendaje protector. En algunos casos existen pulseras de tela (en neonatos, por ejemplo) que no hacen daño, u otras que se podrían forrar con algún apósito suave, así como dejarla enganchada a la ropa si es posible (en caso de no haga falta quitársela durante el procedimiento).

## ANEXO III. OTRAS MEDIDAS INTRAOPERATORIAS

### 1. Bisturí eléctrico.

Considerar como opción primaria el uso de diatermia bipolar o bisturí armónico, ya que se deben evitar las placas adhesivas siempre que sea posible <sup>(6)</sup>.

En caso de ser necesario utilizar electrobisturí donde con placa adhesiva desechable para fijarlo al paciente, tendremos en cuenta las siguientes recomendaciones:

- Buscaremos una parte del cuerpo del paciente que no tenga heridas y donde la piel esté lo más indemne posible.
- Cortaremos todo el borde adhesivo, aplicando gel conductor sobre ésta y luego colocándolo en la piel del paciente. Fijaremos con vendaje y malla tubular.
- Otra forma de colocar la placa de bisturí es gastar el adhesivo tocándolo fuertemente y repetidas veces con nuestras manos con guantes estériles, y luego lo colocaremos en la piel del paciente con suavidad. Esta opción está más destinada en afectados de Epidermolísis bullosa con mayor resistencia de la piel y pocas lesiones en general, mayoritariamente afectados con EBS <sup>(9)</sup>.
- La retirada siempre se realizará muy lentamente y con abundante spray eliminador de adhesivos.
- Algunos pacientes refieren molestias cuando se le aplica la placa, como si les pinchara; siempre que se pueda se recomienda intentar colocar la placa de bisturí eléctrico una vez el paciente esté anestesiado.

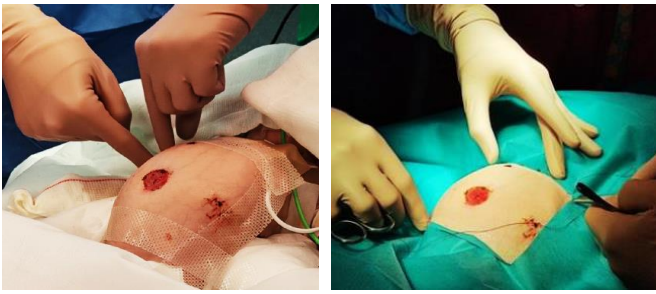
Existen mantas de placa de bisturí que no requieren ir adheridas a la piel del paciente, esta es una opción recomendable para las personas con EB <sup>(Imagen 4)</sup>.



**Imagen 14:** Placa de bisturí en campo quirúrgico.

Actualmente los campos quirúrgicos que se suelen utilizar son desechables y presentan una cinta adhesiva. Nunca se aplicará el adhesivo del campo directamente en la piel del paciente. Se pueden aplicar los apósitos de silicona (Mepitel®) o de espuma fino de silicona (Mepilex® Transfer o Mepilex® Lite) en la piel del paciente y que el campo quirúrgico se sujete en dichos apósitos <sup>(Imagen 15)</sup>.

También se puede utilizar campos quirúrgicos estériles de tela y usar cangrejos para sujetar los paños como se hacía tradicionalmente y como se utiliza hoy en día en algunas especialidades quirúrgicas como cirugía vascular y/o ORL.



**Imagen 15:** Apósito de silicona que se pone en la piel del paciente, se ha recortado el adhesivo del campo quirúrgico y fijado mediante sutura directamente a los apósitos que han colocado.

### 3. Sondaje nasogástrico

En pacientes con EB con afectación de las mucosas está contraindicada la colocación de sondas nasogástricas por el riesgo de lesionar la mucosa esofágica, y la dificultad que puede entrañar su colocación debido a la estenosis que pueden presentar <sup>(5)</sup>.

En caso de riesgo vital o valoración clínica, nos aseguraremos de que esté muy bien lubricada y usaremos la de menor calibre posible.

### 4. Sondaje vesical

En cuanto a las sondas vesicales se utilizará un catéter de silicona de calibre más pequeño posible y aplicaremos abundante lubricación <sup>(6)</sup>.

### 5. Protección ocular

No pegar nunca los párpados con cinta adhesiva. Se recomienda aplicar gotas/ungüentos lubricantes y cubrir los ojos con un apósito húmedo no adhesivo tipo Neoheal<sup>®</sup> <sup>(2)</sup> o también se puede utilizar Mepitel<sup>®</sup>, Mepilex<sup>®</sup> Lite o Transfer o Intransite<sup>®</sup> Conformable <sup>(6)</sup> (Imagen 16).



**Imagen 16:** Protección ocular con Mepilex Lite<sup>®</sup>, Mepilex Transfer<sup>®</sup>.

## ANEXO IV. MANEJO DE LA VÍA AÉREA

### 1. Intubación.

Todo el material dispuesto para el manejo de la vía aérea (gafas nasales con detección de capnografía, mascarillas faciales, laringoscopio, tubos endotraqueales) debe estar adecuadamente almohadillado y correctamente lubricado (Imagen 17).

Es recomendable utilizar mascarillas laríngeas siempre y cuando sea posible. Lubricar los labios del paciente. Si se requiere intubación utilizar un número más pequeño de la edad del paciente. Tratar de utilizar tubo endotraqueal sin balón <sup>(9)</sup>. Si se utiliza tubo o mascarilla con balón, es recomendable hinchar los balones con un

manómetro y no con una jeringa para disminuir el riesgo de lesiones por presión en vía aérea.

Tener dispuesto el material que se requiere para intubaciones difíciles: fibrobroncoscopio, set de traqueostomía <sup>(5)</sup>, laringoscopio con palas especiales y tubos endotraqueales anillados.

Debido a la posibilidad de producir lesiones en las manipulaciones de la vía aérea, y de que éstas sangren, hay que tener preparado torundas empapadas en suero fisiológico y adrenalina al 1:200.000 <sup>(5,8,10)</sup>.



**Imagen 17:** Protección facial con Mepilex Lite<sup>®</sup>, Mepilex Transfer<sup>®</sup>.

### 2. Mascarilla facial.

Para el uso de la mascarilla facial, existen dos opciones:

- Cubrir la mascarilla con apósito fino de espuma de silicona (ej. Mepilex<sup>®</sup> Lite o Mepilex<sup>®</sup> Transfer) o malla de silicona (ej. Mepilex<sup>®</sup>, Cuticel<sup>®</sup> etc.) al igual que en toda la superficie de contacto de la mascarilla y la zona del mentón y del cuello para proteger esa zona que también será manipulada por el anestesista <sup>(5,6,11)</sup> (Imagen 18). Esta es la opción más recomendada ante los casos de mayor fragilidad cutánea.
- Existe otro modo inocuo para proteger la piel cuando se utiliza mascarilla facial. Esta opción requiere una lubricación abundante en la mascarilla facial y en los guantes del anestesista para disminuir la fricción con la piel del rostro.



**Imagen 18:** Protección de la mascarilla con apósito fino de espuma de silicona Mepilex Lite<sup>®</sup>, Mepilex Transfer<sup>®</sup>.

### 3. Extubación y postoperatorio

En caso de ser necesario el uso de tubo o la mascarilla endotraqueales, poner especial cuidado a la hora de retirar las fijaciones de éstos. El oxígeno postoperatorio debe administrarse a través de una mascarilla facial acolchada con Mepilex<sup>®</sup> Lite o Mepilex<sup>®</sup> Transfer o lubricada para reducir la fricción.

### 4. Aspiración de secreciones

La aspiración orofaríngea puede conducir a la formación de ampollas que comprometan respiratoriamente al paciente. Si hay que realizarla se recomienda <sup>(4)</sup>:

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

- Aspirar solo la zona que sea capaz de ver.
- Utilizar una sonda de aspiración de silicona suave.
- Evitar las sondas Yankauer duras, siempre que sea posible.

### ANEXO V. ACCESO VASCULARES

#### 1. Punciones venosas.

Para la punción o colocación de una vía venosa en pacientes con Epidermólisis Bullosa, se deben seguir las siguientes recomendaciones especiales:

- El compresor siempre se debe colocar sobre una zona vendada o protegida del paciente (Imagen 19). Nunca se debe utilizar directamente sobre la piel.
- Para desinfectar la zona de punción, recomendamos el uso de clorhexidina. Evitar en todo momento friccionar la piel, realizar la desinfección de la zona sólo dando pequeños toques, esperar a que la piel se seque antes de puncionar.
- Utilizar anestésicos tópicos como EMLA para reducir el dolor asociado a la punción.
- Valorar la cateterización venosa central en caso de no poder acceder a una vena periférica. En estos casos, la piel del cuello puede no estar comprometida y ser un buen lugar de acceso.



Imagen 19: Colocación adecuada de compresor para extracción de sangre o colocación de vía.

#### 2. Vías venosas

En la canalización de vía venosas (tanto centrales como periféricas) debemos tener en cuenta:

- No friccionar la piel.
- No realizar infiltraciones subcutáneas de anestésico local.
- Evitar la utilización de material adhesivo para fijar el catéter; mejor suturar o colocar vendaje elástico. Puede usarse esparadrappo de silicona atraumática como Mepitac®, tiras de Mepilex® Lite, Hipafix® Skin Sensitive o apósito transparente para vías Leukomed® T Skin Sensitive (Imagen 20) y 21).
- Una vez tengamos una vía, se recomienda extraer muestra sanguínea para reservar sangre si no ha sido posible hacerlo previamente. Valorar también la realización de gases sanguíneos seriados a lo largo del procedimiento quirúrgico.
- Es conveniente dejar la vía venosa con un alargador para facilitar la manipulación de ésta.
- Una vez fijada la cánula con la cinta no adhesiva, protegeremos la piel circundante con gasas o apósitos adecuados para no dañar la piel con la presión.
- Finalmente, procederemos a vendar la extremidad para acabar de inmovilizar la vía venosa.
- Si es imposible canalizar una vía periférica, se puede recurrir a una vena central.



Imagen 20: Protección de piel debajo del catéter con Mepilex® Lite y sujeto con esparadrappo 3M® y Mepitac®.



Imagen 21: Apósito para vías apto para EB Leukomed® T Skin Sensitive y esparadrappo de silicona Hipafix.

#### 3. Catéteres centrales y arteriales

Para la canalización de catéteres centrales y arteriales, además de las recomendaciones ya planteadas en el anterior apartado aconsejamos tener en cuenta:

- Se evaluará la zona de la piel a puncionar, donde no haya heridas ni signos de infección (6,9).
- Para asegurar la sujeción del catéter se debe considerar la sutura, utilizando puntos de sutura en forma profunda.
- Cubrir con apósitos que permitan la retirada atraumática. Existe en el mercado apósitos transparentes diseñados para la fijación de dispositivos de vías periféricas y catéteres centrales como por ejemplo Leukomed® T Skin Sensitive, la experiencia en EB no es muy amplia, pero hay buenos resultados con su uso (Imagen 22).
- Priorizar fijación segura, utilizando esparadrappo apto para la EB (ej. Mepitac® o Hipafix® Skin Sensitive).
- Si esta opción no es posible, alternativamente se valoraría utilizar los apósitos que se usan habitualmente, siempre y cuando utilizemos el spray eliminador de adhesivo para retirarlos.
- En el caso específico de catéteres arteriales, se debe fijar el dispositivo que se encuentra sobre la piel del brazo con un apósito almohadillado debajo (ej Mepilex®) y una tira adhesiva de sujeción tipo Mepitac® o Hipafix® Skin Sensitive por encima, para evitar lesiones por presión.
- Se recomienda la colocación de catéteres PICC line de primera elección, o en su defecto, centrales, pero no catéteres venosos centrales de reservorio por la alta tasa de contaminación con Pseudomona spp y sépsis secundaria a ésta (9)



Imagen 22: Fijación con sutura y Mepilex Border que se debe retirar con eliminador de adhesivo (SensiCare® remove o Brava®).