



MANEIG ANESTÈSIC DE NEN AMB EPIDERMÌOLISI BULLOSA DISTRÒFICA RECESSIVA DE HALLOPEAU-SIEMENS EL "CHA-CHA-CHA" DEL DREAM TEAM: "CHALLENGE, CHANGE AND CHOICE"

Dr Victor Lahoz Tena (*) Dra María Farré Pinilla (**) Dra María Carmen Roqueta Alcaraz (***) Dra Belen de Jose María Galve
(**) Susana Raquel Pérez Rayo (****) Luis García Costa (****) . (*) Resident ARTD, HU Arnau de Vilanova de Lleida (**) Adjunta ARTD,

Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida i Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona

ANTECEDENTS:

La característica comuna de les EPIDERMÌOLISI BULLOSES (EB) és l'extrema fragilitat i consegüent escissió de la pell amb aparició de butllofes amb el mínim frec, a causa de l'alteració a les proteïnes d'ancoratge dermoepidèrmiques. La formació de l'ampolla pot originar-se per sobre de la membrana basal (EBS: simples), a la membrana basal (EBJ de la unió o junturals) o per sota (EBD dermolítiques o distròfiques).

Sobretot les formes recessives i distròfiques, requereixen cirurgies freqüents i característiques: estenosi laríngia, botó gàstric, sindactília, cures, etc.

La consecució del repte és gràcies a un treball en equip, multidisciplinar, especialitzat i humanitzat, com a pilar fonamental.

INFORME DEL CAS:

Pacient de 6 anys amb EBD recessiva de Hallopeau-Siemens, programat per a extracció de material d'osteosíntesi i cura, després de cirurgia prèvia de sindactília.

En preoperatori destaca: via aèria difícil prevista, portador de botó gàstric i lesions ampul·loses extenses, cicatrius atròfiques i deformatats amb limitació funcional.

Procediment sota anestèsia general amb inducció intravenosa i amb la presència de la mare al quiròfan. Manteniment amb perfusió continua de propofol i dexmetomidina, en ventilació espontània. Perioperatori sense incidències.

DISCUSSIÓ:

És important determinar la monitorització òptima, com abordar la canalització vascular i la via aèria difícil, evitar l'ansietat, l'agitació i el dolor. Així com l'elecció dinàmica del bloqueig locoregional segons l'estat de la pell i els requeriments. Tot això mantenint la seguretat del pacient i evitant iatrogènia.

PUNTS CLAU D'APRENTATGE:

Challenge:

- Accés vascular difícil
- Via aèria difícil
- Abordatge bloquejos locoregionals difícil

XVI

Congrès de la Societat Catalana
d'Anestesiologia, Reanimació i
Terapèutica del Dolor

XXII Jornada d'Anestesiologia
en Infermeria

LaFACT / Terrassa • 2 i 3 de Novembre de 2023



- Evitar agitació Change:
- Monitorització només la imprescindible
- Mínim accés vascular necessari
- Òptim abordatge de via aèria
- Tècnica locoregional amb mínimes puncions, sobre pell no sobreinfectada
- Tècniques mínimament invasives i estrictament necessàries