

DOI: 10.25237/revchilanestv5014061547

Reporte de caso: Manejo anestésico en un paciente pediátrico con ictiosis más deshidratación grave

Case report: Anesthetic management of an infant patient with ichthyosis plus severe dehydration

Silvia Zepeda Olivera^{1,*}, Luis Felipe Hernández Santamaría², Samantha Atenea Negreros García², Sheila Cristel Romero Sernas², Tania Vázquez Delgado²

¹ Anestesióloga Pediatra, Profesora Investigadora Asociada C, Benemérita Universidad Autónoma de Puebla. Puebla, México.

² Residente de Anestesiología, Segundo Año, Hospital Universitario de Puebla. Puebla, México.

Financiación: Recursos de los autores.

Conflicto de intereses: Ninguno declarado.

Fecha de recepción: 24 de noviembre de 2020 / Fecha de aceptación: 30 de enero de 2021

ABSTRACT

Introduction: Ichthyosis are hereditary disorders of keratinization which are characterized for the presence of hyperkeratosis and/or peeling. This disorder group can put in danger the life of the patient because of the severe alteration of the skin barrier, associated with a severe transdermic loss of water, different grades of hypothermia and a hypernatremic dehydration. **Objective:** Introducing the clinic case of an infant patient with the diagnosis of ichthyosis plus severe dehydration who is scheduled for placement of CVC. **Clinical case:** Male infant, 3 months old, with the diagnosis of ichthyosis and severe dehydration, scheduled for placement of CVC. **Conclusions:** Due to the urgency of our patient, who presented severe dehydration, an inhaled general anesthesia with sevoflurane and oxygen was decided, without instrumenting the airway which in these patients has the risk of being potentially difficult, from the placement of the face mask itself, until finding lesions within the oral cavity, ventilatory assistance should be maintained by the pediatric anesthesiologist, once venous access is achieved, the fluids restitution is performed with loads of 10 to 20 ml/kg of the patient's weight, hyperthermia was controlled with physical means.

Key words: Ichthyosis, anesthesia, dehydration.

RESUMEN

Introducción: Las ictiosis son trastornos hereditarios de la queratinización caracterizadas por la presencia de hiperqueratosis y/o descamación. Este grupo de patologías pueden poner en peligro la vida del paciente debido a la severa alteración de la barrera cutánea, asociada a intensa pérdida transepidermica de agua, diferentes grados de hipotermia y la deshidratación hipernatrémica. **Objetivo:** Presentar un caso clínico de paciente lactante menor con diagnóstico de ictiosis, cursando un cuadro grave por deshidratación, al que se le instala un CVC. **Caso clínico:** Lactante masculino, 3 meses de edad, con diagnóstico de ictiosis y deshidratación grave programado para colocación de CVC. **Conclusiones:** Debido a la urgencia del paciente quien presentaba un caso de deshidratación severa se decide anestesia general inhalada con sevoflurano y oxígeno, sin instrumentación de la vía aérea, la cual en estos pacientes tiene el riesgo de ser potencialmente difícil, desde la propia colocación de la mascarilla facial hasta encontrar lesiones dentro de la cavidad oral; se debe mantener la asistencia ventilatoria por el anestesiólogo pediatra, una vez logrado el acceso venoso se procede a la restitución hídrica con cargas de 10 a 20 ml/kg de peso del paciente, el control de la hipertermia fue con medios físicos.

Palabras clave: Ictiosis, anestesia, deshidratación.

zeos59@hotmail.com

*ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6916-7405>

Introducción

Ictiosis

Las ictiosis son trastornos hereditarios de la queratinización caracterizadas por la presencia de hiperqueratosis y/o descamación[1]. La palabra ictiosis deriva del griego *ichthys*, que significa pez, debido al efecto escamaso de la piel afectada[2].

Las ictiosis hereditarias corresponden a trastornos genéticos de la cornificación, sin embargo, pueden presentarse ictiosis adquiridas, las cuales pueden ser secundarias a neoplasias malignas, enfermedades autoinmunes, inflamatorias, infecciosas, metabólicas, reacciones medicamentosas y deficiencias nutricionales[2].

Las ictiosis pueden poner en peligro la vida del niño en las primeras semanas o meses de vida, debido a la severa alteración de la barrera cutánea. Los problemas sistémicos más frecuentemente asociados incluyen: intensa pérdida transepidermica de agua, diferentes grados de hipotermia y deshidratación hipernatrémica[1].

Existen diversas clasificaciones, divididas típicamente en “vulgares” cuando las manifestaciones clínicas no son evidentes al nacimiento y “congénitas” cuando ya son visibles en el recién nacido. A su vez, estos dos grupos se subdividen según existan o no anomalías extracutáneas asociadas[3].

El bebé colodión es una forma de presentación de diversos tipos de ictiosis[4]. Los niños nacen con una piel eritematosa y con el aspecto de estar envueltos en celofán. La envoltura superficial tiende a agrietarse y desprenderse en grandes láminas[5]. Es habitual que exista ectropión y eclabión, además puede causar dificultad respiratoria por constricción torácica y abdominal[6].

El manejo inicial de estos pacientes incluye extremar la higiene, calor húmedo en incubadora, alto aporte de líquidos para evitar deshidratación por las pérdidas transepidermicas y pomadas emulsificantes[7].

Presentación del caso

Lactante masculino de 3 meses de edad, peso de 5,2 kg, con diagnóstico de ictiosis desde el nacimiento, antecedentes heredofamiliares sin importancia. Ingresa al servicio de urgencias por mal estado general, fiebre, evacuaciones diarreicas, intolerancia a la vía oral de dos días de evolución.

Al examen físico, lactante con temperatura de 38,3°C, tensión arterial de 80/40 mmHg, frecuencia cardíaca de 165 lpm, frecuencia respiratoria de 35 rpm. Irritable, cráneo con fontanela hundida, mucosas deshidratadas, lesiones descamativas generalizadas, labios con edema, ectropión, párpados edematizados y eritematosos, narinas permeables y orofaringe con eritema. Cuello sin adenomegalias, tráquea central desplazable. Tórax con eritema, zonas con secreción de tipo hialina, ruidos cardíacos rítmicos sin agregados, pleuropulmonar sin alteraciones. Abdomen blando, depresible, peristalsis presente, sin datos de irritación peritoneal. Extremidades edematizadas, con eritema, tono y reflejos conservados.

Se diagnostica deshidratación severa por lo que se decide programar para colocación de CVC. Se otorga riesgo preanestésico ASA III, se decide anestesia general inhalatoria más anestesia local.

Pasa paciente a quirófano, se monitoriza de manera no invasiva. Se inicia inducción vía mascarilla facial con sevoflurano a 3 vol % y oxígeno a 3 l/min, cánula de Guedel, asistencia ventilatoria manual con un operador y sistema circular pediátrico (Figura 1). Para el control de la hipertermia se utilizaron medios físicos, compresas suaves para el manejo de las lesiones y crema emulsificante para cubrir las lesiones más extensas; previa asepsia y antisepsia se procede a la infiltración local de lidocaína al 2% calculada a 1 mg/kg de peso, se procede a la canalización de vena subclavia derecha guiada por ultrasonido (Figura 2). Una vez logrado el acceso venoso se realiza restitución hídrica a 10 ml/kg de peso durante evento quirúrgico. Se termina procedimiento sin incidentes ni accidentes, pasa paciente a UCPA con Aldrete de 9.

Discusión

Estos casos significan un reto para cualquier profesional de la salud debido a la condición extremadamente rara, con una incidencia aproximada de 1 en 300.000 nacimientos vivos en el mundo. La hiperqueratosis, la susceptibilidad a la hipotermia y los problemas nutricionales asociados, así como la imposibilidad de obtener un acceso venoso al momento de realizar cualquier procedimiento quirúrgico, plantea diversos desafíos para el tratamiento anestésico de estos pacientes. Nuestra experien-



Figura 1. Lactante menor con ictiosis bajo anestesia inhalada.



Figura 2. Lactante menor con ictiosis posterior a colocación de CVC.

cia con este caso, así como la revisión de la literatura, mostró la escasa evidencia existente acerca de este tema, por lo cual debe establecerse un protocolo de manejo anestésico para este tipo de pacientes.

Conclusiones

Parte fundamental en estos pacientes es el manejo de la temperatura por la exposición de las lesiones en la piel para lo cual se utilizan colchones térmicos o en el caso de neonatos cuna térmica, los accesos venosos son realmente un reto por lo que, dependiendo de la gravedad del paciente y patología, se decide la colocación de un CVC, el cuidado de la piel se realiza con pomadas emulsificantes y el manejo de líquidos requiere de un esquema Holliday-Segar para 24 h más electrolitos.

Debido a la urgencia de nuestro paciente que presentaba un caso de deshidratación severa, se decide anestesia general inhalada con sevoflurano y oxígeno, sin instrumentar la vía aérea ya que en estos pacientes tiene el riesgo de ser potencialmente difícil, desde la colocación de la mascarilla facial hasta encontrar lesiones dentro de la cavidad oral; se debe mantener la asistencia ventilatoria por el anesthesiólogo pediatra. Una vez logrado el acceso venoso se procede a la restitución hídrica con cargas de 10 a 20 ml/kg de peso del paciente, el control de la hipertermia fue con medios físicos.

Referencias

1. Hernández A, Torrelo A, De Lucas R, Casco F, González R, Vega A, et al. I Jornada de expertos en ictiosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(10):877–82. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.11.018> PMID:23375695
2. Vega Almendra N, Aranibar Duran L. Ictiosis hereditaria: desafío diagnóstico y terapéutico. *Rev Chil Pediatr.* 2016 May-Jun;87(3):213–23. <https://doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.07.025> PMID:26471314
3. Rodríguez L, Ginarte M, Vega A, Toribio J. Clasificación clínica y molecular de las ictiosis. *Piel (Barc).* 2012;27(6):314–26. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2011.09.011>.
4. Álvarez A, Rodríguez E, Beteta V. Bebé colodión: presentación de la ictiosis lamelar. *An Pediatr. Barc;* 2020.
5. Pérez A, Del Pino G. Ictiosis graves del recién nacido: una patología infrecuente. *Arch Inv Mat Inf.* 2010;11(2):56–9.
6. Simalti L, Harish C. Collodion baby. *MJAFI-651;* 2015.
7. Olmos Jiménez MJ, González Fernández A, Valverde-Molina J, Díez Lorenzo MP. Ictiosis arlequín. *An Pediatr (Barc).* 2014 Apr;80(4):263. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.06.019> PMID:24239135
8. Rodríguez L, Ginarte M, Vega A, Toribio J. Ictiosis congénitas autosómicas recesivas. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104(4): 270-284.
9. Harihar V, Venkatesh M, Varadraj V. Anesthetic challenges in lamellar ichthyosis. *Pediatric Anesthesia;* 2012. pp. 490–507.