

Condotta anestesiológica nelle patologie dermatologiche bollose su base patogenetica autoimmunitaria

MARMO M., DI MINNO R.M., COPPOLA L.,
GUARINO I., *MATARAZZO A., VILLANI R., DI IORIO C.

*U.O. a Struttura Complessa di Anestesia, Terapia Intensiva Post-operatoria,
Centro Grandi Ustionati ed O.T.I.*

*Linea di attività in Ossigenoterapia Iperbarica
A.O.R.N. "A. Cardarelli" – Napoli*

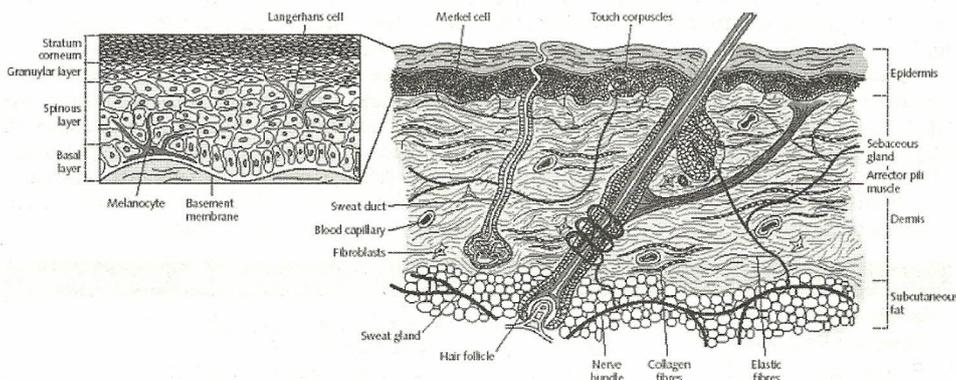
**Facoltà di Medicina e Chirurgia – Seconda Università di Napoli*

Nella pratica anestesiológica di pazienti affetti da malattie dermatologiche bollose a patogenesi autoimmunitaria (MBA) da sottoporre ad interventi chirurgici maggiori, a seguito delle manovre strumentali da attuare e dei farmaci da somministrare è di fondamentale importanza adottare speciali misure di sicurezza, al fine di evitare, o quanto meno contenere, il peggioramento intra e postoperatorio dello stato clinico. La diagnosi per tali patologie oltre che dal dato obiettivo poggia su dati di immunofluorescenza diretta eseguita su campioni di tessuto bioptico. Autoanticorpi della classe IgG o IgA sono presenti nel contesto dell'epidermide o della giunzione dermo-epidermica. Tale deposito è diretto verso antigeni di superficie dei cheratinociti dove attiva il plasminogeno, liberando plasmina ed altre proteasi responsabili della dermatosi acantolitica. Clinicamente tali forme patologiche sono caratterizzate da grave compromissione sistemica, presenza di elevati valori sierici di anticorpi, complemento ed immunocomplessi e tipiche erosioni stomatitiche delle mucose o manifestazioni vescicolo-bollose interessanti ampi tratti cutanei.

CLASSIFICAZIONE	TIPO DI AUTOANTICORPO, LIVELLO DI DEPOSITO E DI LESIONE ISTOLOGICA
Malattie del gruppo Pemfigo – Pemfigo Volgare (PV) – Pemfigo Erpetiforme (PE) – Pemfigo Superficiale (PS) – Pemfigo Paraneoplastico (PPN) – Pemfigo Indotto (PI)	PV: IgG; presenza di cavità vescico-bollose scavate subito al di sopra dello strato basale (bolla intraepidermica) PS: IgG; deposito nella parte superficiale dello strato spinoso. PPN: associazione con Linfoma Non Hodgkin PI: associazione con farmaci contenenti gruppi tiolici (D-penicillamina), ma anche durante le terapie con Interferone-alfa e Captopril.
Malattie del gruppo dei Pemfigoidi – Pemfigoide Bolloso di Lever (PBL) – Pemfigoide Cicatriziale (PC) – Herpes Gestationis (HG)	PBL: IgG o IgA (IgE circolanti specifiche); il tetto della bolla è costituito dall'intera epidermide (bolla dermo-epidermica). Forma più frequente tra tutte le MBA. HG: compare quasi sempre dopo la prima gravidanza. Parto di solito prematuro.
Epidermolisi bollosa acquisita	IgG; bolle sottoepidermiche (dermo-epidermiche)
Dermatite erpetiforme di Duhring	IgA; bolle sottoepidermiche (dermo-epidermiche), trasmissibile passivamente attraverso la placenta
Malattia a IgA lineari	IgA isolate o associate a IgM o IgG; bolle sottoepidermiche (dermo-epidermiche)

Trattamento preoperatorio

A causa delle serie implicazioni nella gestione anestesiologica di questa speciale categoria di pazienti, risulta oltremodo rilevante un inquadramento pre-anestesiologico tanto di natura fisiopatologica che di ordine tecnico-pratico. In sala operatoria sarà opportuno disporre di evitare l'utilizzo di qualsiasi "device" adesivo e di qualsiasi forma di bendaggio. I cateteri intravenosi ed intra-arteriosi dovranno quindi essere suturati sul posto, esaminando preventivamente le aree da pungere per evidenziare eventuali segni di infiammazione o di pododermite. Manicotti di sfigmomanometri, tourniquet, stetoscopi precordiali, sonde per la misurazione della temperatura esofagea o rettale, sondini naso-gastrici, dovranno essere adoperati se specificamente indicati e comunque salvaguardando adeguatamente in ogni caso la cute o le mucose da inutili frizioni. Gli occhi dovranno essere protetti da creme emollienti ad uso oftalmologico evitando, per la chiusura delle palpebre, ogni tipo di cerotto. La regione ascellare è la più conveniente e meno traumatica per la misurazione della temperatura corporea. Vista la possibilità non remota di eventi aritmici, si raccomanda l'uso di un monitoraggio ECG a 5 derivazioni, prestando sempre e comunque attenzione al posizionamento e alla rimozione degli elettrodi. Nell'intento di contenere quanto più possibile ogni tipo di manipolazione, sarà necessario prestare molta attenzione ai vari trasferimenti del paziente da e verso la sala operatoria, soprattutto se il grado di coinvolgimento della cute sia esteso. Un minimo grado di sedazione preoperatoria consentirà un comfort senz'altro più accettabile. Sia nel periodo pre- che postoperatorio un'alternativa può essere rappresentata dall'uso del "Surgilift", che permetterà un trasferimento atraumatico dell'ammalato.



Orientamenti e scelte anestesiologiche

Nei pazienti affetti da forme afferenti ai gruppi "pemfigo" e "pemfigoidi" negli ultimi tempi è fortemente cresciuto l'interesse per l'uso di tecniche anestesiologiche regionali (epidurale o sub aracnoidea) associate a sedazione endovenosa, al fine di ridurre al minimo le difficoltà legate alla gestione delle vie aeree. In tali patologie a causa della frequente coesistenza di bolle emorragiche oltre che alla cute anche alle mucose orofaringea e laringea, risultano infatti assai probabili evenienze emorragiche potenzialmente anche letali generate da incaute manovre iatrogene in grado di interferire con le fasi dell'intubazione. Ulteriormente in tali forme patologiche possono sussistere tanto macroscopici problemi dentari che, per ricorrenti processi di cicatrizzazione, gradi consistenti di restrizione della rima buccale o limitazioni dell'estensione del capo, con alterazione degli indici preditti-

vi di difficoltà di intubazione (distanza interdentaria, distanza mento-tiroide, motilità globale del collo, ecc.). Al fine di minimizzare lo sfregamento dei materiali strumentali con i tessuti del cavo oro-faringeo, l'intubazione endotracheale, in genere da preferire al posizionamento di una maschera laringea, sarà eseguita preferibilmente sotto controllo fibro-broncoscopico ed il laringoscopia sarà fornito di lama sterile, lubrificata con gel altrettanto sterile. Il tubo endotracheale, provvisto di cuffia, ben idratato in superficie e di calibro leggermente inferiore a quello regolarmente previsto, una volta collegato al respiratore, andrà preferibilmente assicurato esternamente con un tratto di garza, piuttosto che fissato sul viso con un comune cerotto. Per la laringoscopia, onde ridurre il più possibile la componente traumatica dei tessuti peri-epiglottidei, la lama curva di Macintosh sarà da preferire alla lama laringoscopica retta di Miller. Si dovrebbe sempre disporre di un opportuno set per una tracheostomia urgente, tanto all'induzione-intubazione dell'anestesia che al risveglio ed alla successiva estubazione. Quest'ultima in ogni caso procederà sempre con la necessaria prudenza e cautela soprattutto nell'aspirazione delle secrezioni muco-orofaringee e preferibilmente sotto preventivo controllo fibroscopico della sottostante mucosa tracheale. In casi particolarmente difficili potrà essere programmata un'intubazione a paziente sveglio, facendo ricorso ad un anestetico locale nebulizzato nel cavo oro-faringeo e/o previa sedazione. Se le vie aeree sono pervie e la ventilazione spontanea valida, si possono eventualmente adoperare farmaci per via inalatoria, somministrando flussi abbondanti di gas fresco (O_2 /aria/ N_2O) attraverso una maschera facciale mantenuta al di sopra della superficie cutanea del volto, cosicché l'inalazione possa avvenire per via nasale evitando altresì qualsiasi trauma a carico del volto. Dovesse viceversa essere necessario adoperare una maschera tenacemente aderente, la cute del volto potrà essere protetta con cotone o garze spugnose imbevute di soluzione fisiologica e bisogna utilizzare maschere dotate di cuffia a bassa pressione. Se possibile, intraoperatoriamente, si dovrà evitare l'uso di una ventilazione ad alta pressione positiva vista la possibile presenza di "bolle" a carico del parenchima polmonare. A causa delle perdite di acqua e sali anche massive attraverso le lesioni muco cutanee, sarà necessario ripristinare il corretto grado di idratazione ed il giusto equilibrio elettrolitico. Per il controllo delle lesioni mucoso-cutanee, la maggior parte di tali pazienti risulta sottoposta a prolungati cicli di terapia corticosteroidica (prednisolone, metilprednisolone) prima dell'intervento, che non dovrà essere sospesa. La mancata somministrazione di tali farmaci potrebbe essere associata ad esacerbazioni della patologia durante il perioperatorio.

Dal punto di vista della scelta dei farmaci anestesiolgici (Ipnotici, Miorilassanti, Alogenati, Oppioidi) è prioritaria la valutazione laboratoristica delle funzioni ematopoietiche, epatiche e renali onde evitare l'utilizzo di principi attivi epato/mielo/nefrotossici. I barbiturici (Tiopentale) vanno utilizzati con cautela perché possono far precipitare una condizione di Eritema Multiforme e di sindromi affini, o scatenare attacchi acuti di Porfiria (patologia spesso correlata a quadri di Epidermolisi Bollosa). Il Propofol ed il Midazolam sono invece ritenuti agenti ipnoinduttori ben più sicuri. L'Atropina, il Protossido di Azoto, la Morfina, il Fentanil, la Ketamina, la Neostigmina, il Vecuronio sono tutti farmaci assimilabili alla categoria dei principi "sicuri". Per l'anestesia locale la Bupivacaina e la Mepivacaina sono da considerare altrettanto sicure, anche se il rischio di ematomi è presente anche nelle pratiche loco-regionali. Nei pazienti affetti da insufficienza renale si dovrebbero usare con cautela i farmaci appartenenti alla categoria degli agenti eliminati per via renale (Pancuronio), i FANS, e gli Alogenati (Sevofluorane, Enflurane). In tal senso sarebbe auspicabile e conveniente allestire una total intra-venous anestesia (TIVA).

BIBLIOGRAFIA

1. *Shah A – Anaesthesia in patient with Hailey-Hailey disease (Cronic Pemphigus). Anaesthesia 2006 May;61(5):514*
2. *Bachot N, Roujeau JC – Differential diagnosis of severe cutaneous drug eruptions. AM J Clin Dermatol 2003;4(8):561-72*
3. *Mahalingham TG et al., - Anaesthetic management of a patient with pemphigus vulgaris for emergency laparotomy. Anaesthesia 2000 Feb;55(2):160-2*
4. *Abouleish EI et al., - Spinal anesthesia for cesarean section in a case of pemphigus foliaceus. Anesth Analg 1997 Feb; 84(2)449-50*