



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N O   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

ERICK EDUARDO TOBÓN OSORNIO

TUTORA: Esp. MARÍA CONCEPCIÓN ÁLVAREZ GARCÍA



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



# EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



## Agradecimientos

Son muchas las personas especiales a las que me gustaría agradecer su amistad, apoyo, ánimo y compañía en las diferentes etapas de mi vida. Algunas están aquí conmigo y otras en mis recuerdos y en el corazón. Sin importar en dónde estén o si alguna vez llegan a leer estas dedicatorias quiero darles las gracias por formar parte de mi, por todo lo que me han brindado y por todas sus bendiciones.

A ti madre, porque sin tu apoyo y sacrificio no seríamos las personas en las que nos hemos convertido eres todo un ejemplo de vida gracias.

Benja, Rox gracias hermanotes los adoro.

Abue, te agradezco tanto tu cariño, tus cuidados y tus regaños que te siento aquí a mi lado gracias.

Mario has sido un gran apoyo, un gran amigo, un gran tío, gracias por todo.

Fabiola, gracias por todo lo que has hecho por mí, la manera en que cambiaste y mejoraste mi vida, tus atenciones, cuidados, tu amor, son todos momentos maravillosos que nunca podré borrar de mi alma Mil Gracias.

Dr. Felipe mil gracias, es todo un ejemplo de lo que es amar la profesión y la docencia.

A mi universidad, a mis profesores por haberme enseñado tanto.

A mi tutora la Dra. Conchita por su gran paciencia y confianza.

A mi país, México.



## Índice

I.	Introducción	5
II.	Propósito	8
III.	Objetivo	8
IV.	Definición de Epidermólisis Bulosa	9
	a. Sinonimia	10
V.	Clasificación	11
VI.	Características Generales	15
VII.	Características de cada grupo y los subtipos principales	16
VIII.	Datos Epidemiológicos	24
IX.	Diagnóstico	27
X.	Diagnóstico. Diferencial	28
XI.	Características buco-dentales	29
XII.	Tratamiento. Médico	33
XIII.	Cuidados para la vida diaria	36
	a. Manejo del Dolor	36
	b. Baño y humectación	41
	c. Aspiración de ampollas	42
	d. Vendajes	42
	e. Prurito	43
	f. Infecciones	43
	g. Apoyo y atención familiar	46
	h. Cuidados en la última etapa de la vida	48
XIV.	Complicaciones médicas y tratamiento intrahospitalario	49
	a. Complicaciones nutricionales	49
	b. Complicaciones Gastrointestinales	51
	c. Complicaciones motrices	54
	d. Complicaciones oftalmológicas	57
	e. Cáncer	58
XV.	Pronóstico	60
XVI.	Tratamiento Odonto Estomatológico y Complicaciones bucodentales	61
	a. Tratamiento basado en la clasificación de EB	63
XVII.	E.B. y la Periodontitis	68
XVIII.	E.B. y el tratamiento periodontal	70
XIX.	Conclusiones	76
XX.	Glosario	78
XXI.	Bibliografía	82



---

No sé de un solo tratado, antiguo o moderno, que pueda proporcionarme una explicación convincente del medio físico que me rodea. La mitología es lo que más se acerca a lo que ando buscando.

HENRY DAVID THOREAU

*The Journal*

---

El material básico de la evolución son las mutaciones.

CARL SAGAN

*Los Dragones del Edén*

---



## Introducción

La Genética es la ciencia que estudia los fenómenos de la herencia y la variación. Estos fenómenos son complejos y su análisis experimental solo fue fructífero a partir de que se contó con un marco conceptual adecuado, que fue provisto por el monje austríaco Juan Gregorio Mendel (1822-1884).<sup>1</sup>

Se le llama mutación a todo cambio permanente ocurrido en la secuencia de bases del ADN de un organismo, por consiguiente, las mutaciones son fenómenos que ocurren a nivel molecular y no son observables. Para su detección se requieren métodos de examen de moléculas, como la secuenciación del ADN.<sup>1</sup>

La Epidermólisis Bulosa o epidermolísis bulosa es un trastorno genético que da nombre a un grupo complejo de enfermedades de la piel. Se caracteriza por la facilidad de generar ampollas y el posterior desprendimiento de la piel. Su prevalencia es muy baja y no tiene predisposición por raza ni sexo. Puede transmitirse de forma autosómica dominante o recesiva, siendo la última la que presenta mayor afectación. Su clasificación es sumamente compleja (se conocen más de 20 fenotipos) ya que hay que considerar las características clínicas, genéticas y hallazgos al microscopio electrónico.

La enfermedad puede presentarse desde el nacimiento, situación que le confiere mayor impacto al aspecto clínico.



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



Esta enfermedad no solo afecta a la piel, otros tejidos como son la córnea, la mucosa laríngea, nasal, bronquial, vejiga, intestinos y cerebro (tejidos derivados del ectodermo), también pueden ser afectados y de mayor importancia para el cirujano dentista, el esmalte y toda la mucosa bucal (carrillos, vestíbulo, labios, paladar, encía, lengua, conductos salivales).

El grado de afectación es muy variable entre los distintos fenotipos y va desde la aparición de ampollas con el esfuerzo físico, pasando por las que son mutilantes hasta llegar a las variantes que son incompatibles con la vida.

En general las condiciones bajo las que vive cualquier paciente con Epidermólisis Bulosa se ven afectadas en mayor o menor grado, ya sea por el dolor crónico, las infecciones, la desnutrición, la anemia, la depresión, o incluso el cáncer situaciones que van minando su calidad de vida y en consecuencia su expectativa de vida es baja .

Al igual que para muchas enfermedades genéticas, no existe un tratamiento reconstituyente para esta enfermedad, por lo que su tratamiento será paliativo y preventivo. Sin embargo la medicina avanza día a día y las nuevas investigaciones en terapia génica brindan un panorama prometedor.

La atención odontológica es de suma importancia para estos pacientes ya que una buena salud oral permitirá una mejor nutrición la cual se verá reflejada en el peso, la talla, el sistema inmune y la cicatrización de las ampollas.



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



Sin embargo, el tratamiento odontológico es sumamente complicado ya que el paciente puede presentar hipoplasia del esmalte, microstomía, anquiloglosia, pérdida del vestíbulo y paladar así como oligodoncia entre muchos otros padecimientos siempre aunados a la increíble fragilidad de los tejidos ante la mínima manipulación.

El tratamiento periodontal debe ser iniciado a temprana edad y encaminado al aprendizaje de técnicas higiénicas adecuadas que ayudarán a mantener la integridad de los tejidos bucales y prevendrán en gran medida todas las enfermedades relacionadas al acumulo de placa dentobacteriana; sin embargo se debe aprender a superar los retos que implica esta enfermedad y buscar otras opciones para mejorar la condición del paciente.





## **Propósito**

Conocer las manifestaciones bucales de la Epidermólisis Bulosa, la relación que tiene con la enfermedad periodontal así como el cuidado y su tratamiento.

## **Objetivos**

Conocer las características de la Epidermólisis Bulosa, la implicación que tiene la enfermedad con los tejidos bucales y el tratamiento odontológico de los mismos; especialmente los encaminados al cuidado de los tejidos periodontales.



## Definición de Epidermólisis Bulosa

La Epidermólisis bulosa (EB), hace referencia a un grupo de trastornos no relacionados patogénicamente que tienen en común la formación de ampollas en localizaciones de presión o de traumatismo<sup>2</sup> (manos, codos, rodillas, pies)<sup>3</sup>

Es de muy baja prevalencia, transmitida de forma autosómica dominante o recesiva y causada por una alteración de las proteínas de unión epidérmicas, que altera la unión de la dermis con la epidermis, hecho que da lugar a la formación de ampollas, erosiones cutáneas y mucosas<sup>2</sup>, las cuales se presentan en el momento del nacimiento o durante la niñez aunque también existe una forma adquirida.<sup>4, 5,6, 7</sup>

Esta afección abarca un grupo de genodermatosis raras en las que un trastorno de la cohesión de la epidermis y/o de la dermis provoca la formación de ampollas después de un traumatismo; motivo por el cual se les denomina también dermatosis mecano-ampollosas<sup>3</sup> y según la herencia son autosómicas dominantes (en general benignas) o recesivas (que suelen ser graves).<sup>7</sup> Se conocen más de 20 fenotipos<sup>3</sup>. Todo lo anterior se refleja en el pronóstico que las hace compatibles con la vida y la función hasta la forma letal de la EB de unión<sup>4</sup>. Las formas en las que se heredan varían al igual que sus manifestaciones clínicas, y los signos asociados.<sup>3</sup>



## a) Sinonimia

- Epidermólisis Ampollar.
- Epidermólisis Ampollosa.
- Epidermólisis ampollar hereditaria.
- Enfermedades mecanobulosas
- Síndrome de Weber-Cockayne.
- Niños de cristal, alas de Mariposa, algodón.



## Clasificación

La epidermólisis bulosa o ampollosa (EB) hereditaria es una genodermatosis (dermatosis de causa genética donde los factores ambientales no influyen en su aparición).<sup>2</sup>

En el pasado se clasificaba y diagnosticaba basándose en el aspecto clínico la afección generalizada o localizada, en la aparición de cicatrices o no, la aparición de milios o hiperqueratosis durante su curación y en la afección de mucosas, pelo, dientes y uñas.<sup>6</sup>

- 1) Las que dejan cicatriz y las que no lo hacen.
  - a) Cicatrizales. Existen las formas llamadas distróficas, dominantes o recesivas y la forma adquirida. En estas la ampolla se forma debajo de la membrana basal siendo esta última el techo de la ampolla, por lo que de manera estricta es una dermólisis no una epidermólisis. En estas variedades sobre todo en la forma recesiva, se producen graves mutilaciones en las extremidades<sup>5</sup> las ampollas salen sin ningún traumatismo o con cualquier roce en sitios de presión y se van produciendo mutilaciones graves que invalidan a los pacientes, se ven perjudicadas de igual manera las mucosas, los anexos cutáneos e inclusive puede haber alteraciones psíquicas por lo que se le denomina polidisplásica.<sup>5</sup>
  - b) Entre las formas epidérmicas no cicatrizales cuya ampolla se forma entre la membrana basal y las células basales, se encuentra la



variedad nombrada simple. Esta es la más frecuente, se hereda de forma autosómica dominante y puede ser diseminada o localizada sólo a manos y pies y una forma recesiva que es letal, incompatible con la vida o por lo menos con una vida larga.<sup>5</sup>

Esta forma simple se caracteriza por la aparición de ampollas desde el nacimiento o poco tiempo después en sitios de roce o presión.

2) En condiciones patológicas, la piel puede dividirse a través de la epidermis, en la lámina lúcida o por debajo de la lámina basal, por lo que la clasificación actualmente más aceptada se basa en el lugar de formación de las ampollas, distinguiéndose tres grupos principales (Fig. 1).<sup>3</sup>

- a) EB epidermolítica o EA simple (EAS), las ampollas se encuentran a nivel intraepidérmico, (en las células de la capa basal) (Fig. 2)
- b) EB de unión o junturales (EBU), son el grupo donde las ampollas se forman en la lámina basal<sup>2</sup>; los hemidesmosomas son rudimentarios y escasos por lo que se le considera laminalucidolítica (Fig. 3).<sup>6</sup>
- c) EB. Dermalíticas o distróficas (EBD), las ampollas se localizan por debajo de la membrana basal a nivel de las fibrillas de anclaje<sup>2</sup> debido a que existe un trastorno en estas últimas formando así las ampollas justo por debajo de la lámina densa (Fig 4)<sup>6</sup>.

En cada grupo se pueden reconocer varios tipos diferentes basados en la valoración clínica, genética, histológica e inmunohistoquímica.

La afectación de la mucosa oral y esofágica, va a ocasionar alteraciones nutricionales y retraso en el crecimiento y el peso.<sup>2</sup>

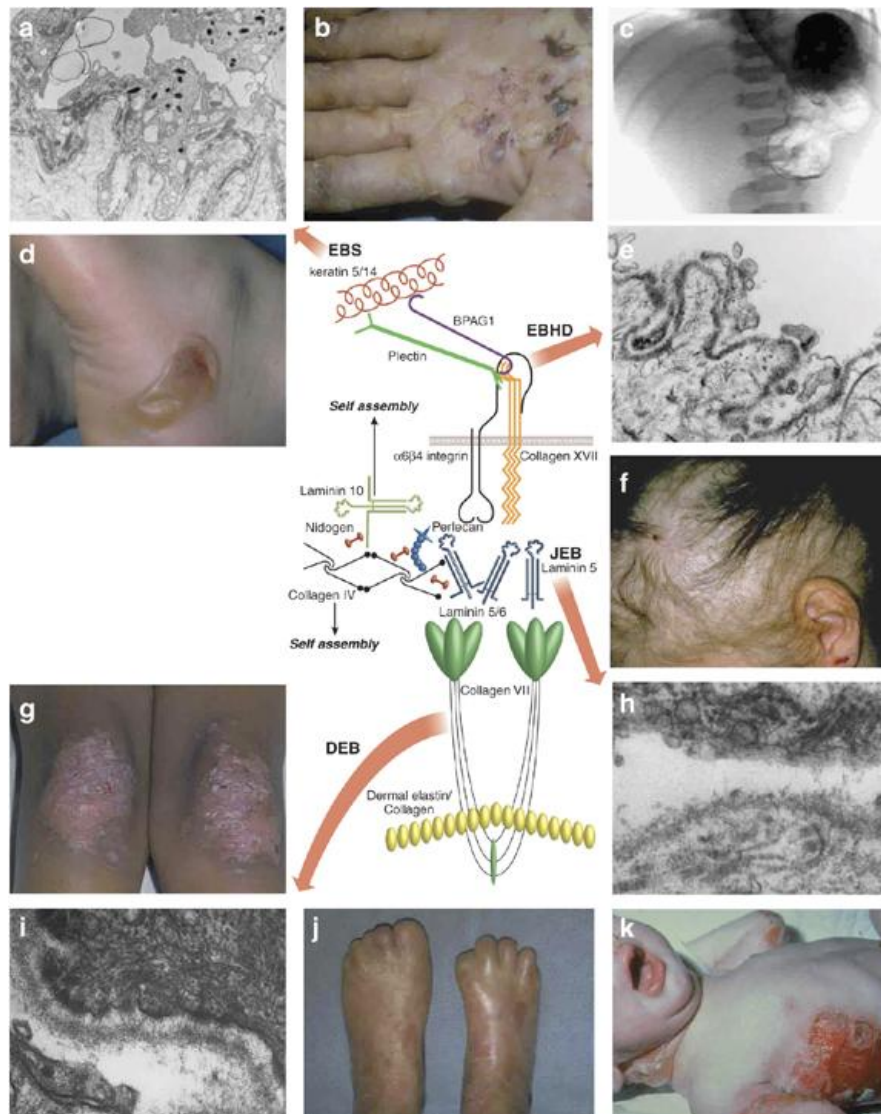


Fig.1 Proteínas faltantes en cada una de las variedades de Epidermolisis Bulosa y algunas características clínicas.

Tomado de: <http://www.nature.com/milestones/skinbio2/full/milestone04.html>



Fig. 2 Epidermolisis Bulosa simple. Tomado de:  
[http://3.bp.blogspot.com/\\_qAkKgRyJjRQ/TQbV\\_2t1MAI/AAAAAAAAAAw/djqVQPMehc/s1600/epidermolisis\\_amp06.jpg](http://3.bp.blogspot.com/_qAkKgRyJjRQ/TQbV_2t1MAI/AAAAAAAAAAw/djqVQPMehc/s1600/epidermolisis_amp06.jpg)



Fig. 3 Epidermolisis Bulosa de unión. Tomado de:  
[http://3.bp.blogspot.com/\\_qAkKgRyJjRQ/TQbV\\_2t1MAI/AAAAAAAAAAw/djqVQPMehc/s1600/epidermolisis\\_amp06.jpg](http://3.bp.blogspot.com/_qAkKgRyJjRQ/TQbV_2t1MAI/AAAAAAAAAAw/djqVQPMehc/s1600/epidermolisis_amp06.jpg)



© Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.

Fig. 4 Epidermolisis Bulosa Distrófica.  
Tomado de: <http://www.mayoclinic.com/health/medical/IM00674>



## **Características Generales**

El signo característico de las epidermólisis es la ampolla. Las cuales se formarán espontáneamente o ante el roce o trauma mínimo normalmente en el lugar de fricción pero pueden aparecer en todo el cuerpo. En algunos tipos de Epidermólisis Bulosa, la temperatura elevada aumentará la frecuencia en que aparecen las ampollas.<sup>8,10</sup> Las ampollas dejan mayor cicatriz atrófica a mayor profundidad epidérmica. Con elevada frecuencia las ampollas cicatrizan con gran dificultad y también padecen infecciones secundarias. Las lesiones en un mismo lugar pueden producir mutilaciones en lugares como son el cuello, muñecas, manos, rodillas y pies.<sup>5</sup>

Como regla al ser un grupo de síndromes del ectodermo se tienen que explorar otras estructuras epiteliales como son los dientes, pelo, uñas y mucosas que pueden ser afectadas en mayor o menor grado.<sup>5</sup>





## Características de cada grupo y los subtipos principales

### A. *Epidermólisis Bulosa Simple.*

La formación de ampollas es causada por traumatismos; se presentan en la mayor parte de los casos por mutaciones en los genes de la queratina 5 y 14 que tienen como consecuencia un trastorno de la estabilidad de la red de filamentos de queratina, motivo por el cual se causa citólisis de queratinocitos basales y una hendidura en la capa de células basales.<sup>7</sup> Suele heredarse de forma autosómica dominante. La gravedad del trastorno varía de forma considerable y depende de la intensidad del traumatismo y la respuesta del organismo a este.<sup>6</sup> Las infecciones secundarias son bastante frecuentes; tiende a mejorar en la pubertad, especialmente en mujeres.

Existen 10 formas diferenciadas y en su mayoría son de herencia dominante; siendo las más frecuentes<sup>3</sup> (Tabla 1):

- a) Epidermólisis Bulosa Simple (EBS) Generalizada. También llamada variante de Koebner, es de herencia autosómica dominante, comienza al nacer o durante la primera infancia. Existe formación generalizada de ampollas después de traumatismos; especialmente en pies, manos, codos y rodillas. Las ampollas son tensas o flácidas al principio, dando lugar a la formación de erosiones. La curación es rápida y sólo se produce una mínima cicatrización en los sitios en los que se repite el desarrollo de ampollas. Puede existir hiperqueratosis



palmoplantar. Las uñas, dientes y mucosa bucal no suelen estar afectados.<sup>3</sup>

- b) Epidermólisis Bulosa Simple (EBS) Localizada. También conocida como subtipo de Weber-Cockayne. Es la forma más frecuente de EBS, y comienza en la infancia o posteriormente a lo largo de la vida, apareciendo incluso hasta la edad adulta, cuando se crean ampollas de paredes gruesas en pies y manos después de la realización de ejercicio excesivo, trabajo manual o entrenamiento militar. Elevadas temperaturas facilitan la aparición de lesiones. Es asociada también con hiperhidrosis de palmas y planta, frecuentemente se produce una sobreinfección en las lesiones.<sup>3</sup>

### *B. Epidermólisis Bulosa de Unión (EBU)*

Esta es una grave enfermedad autosómica recesiva.<sup>6</sup> Todas las formas de EBU comparten la característica de formar ampollas dentro de la lámina lúcida de la membrana basal. Las mutaciones se encuentran en el gen del antígeno del penfigoide ampolloso 2 y en la lámina 5. Se trata de una afección autosómica recesiva y comprende varios fenotipos clínicos, según la clase de lesión genética y los factores ambientales. Siendo los más importantes<sup>3</sup>:

- a) Epidermólisis Bulosa de Unión Grave. También conocida como de Herlitz, es caracterizada por que los pacientes frecuentemente



mueren en la primera infancia, por su índice de mortalidad del 40% durante el primer año de vida. En este tipo de EB se observan ampollas generalizadas al nacer, con tejido de granulación circundante a los orificios y clínicamente bien diferenciado, pérdida de las uñas y afectación de la mayoría de las mucosas. La piel puede estar completamente desprendida, en forma de erosión dolorosa que exuda líquido. Frecuentemente se observan lesiones vegetantes especialmente alrededor de la boca. La afectación oral resulta intensa por lo que puede extenderse a esófago. Los dientes son anormales, puesto que los trastornos de la unión afectan al esmalte dental y producen caries.<sup>6</sup> Los síntomas asociados son los resultantes a la aparición generalizada de ampollas en los epitelios, afectando los sistemas respiratorio, digestivo y genitourinario.<sup>3</sup>

- b) Epidermólisis Bulosa de Unión Leve. Los niños que padecen esta variedad de EBU pueden tener una afectación de moderada a intensa en el momento del nacimiento, pero sobreviven a la etapa de lactancia y mejoran clínicamente con la edad. Presentan erosiones alrededor de los orificios (boca, nariz, oídos, ano) que no sanan durante la infancia.<sup>3</sup>
- c) Epidermólisis Bulosa Benigna Atrófica Generalizada (EBBAG). Esta es una EBU diferente que se presenta al nacer, con ampollas cutáneas generalizadas y erosiones no sólo en extremidades, sino



también en el tronco, cara y cuero cabelludo,<sup>3</sup> produciendo atrofia significativa del mismo; sin embargo son raras las cicatrices y la formación de milios de manera intensa.<sup>6</sup> La formación de milios Aumenta particularmente cuando la temperatura es elevada y la curación de las lesiones está acompañada de atrofia de los tegumentos. Puede haber distrofia ungueal, alopecia cicatrizal y no cicatrizal, afectación leve de la mucosa bucal y defectos del esmalte.<sup>3</sup> Generalmente los niños sobreviven hasta la edad adulta pero continúa la formación de ampollas en zonas traumatizadas.<sup>3</sup> el proceso mejora con la edad, el crecimiento es normal y es raro el desarrollo de anemia.<sup>6</sup>

### *C. Epidermólisis Bulosa Distrófica (EBD)*

Son un conjunto de enfermedades Dermolíticas con formación de ampollas por debajo de la lámina basal; de este modo la curación está acompañada de cicatrices y milios obteniendo de estas características su nombre. Existen cuatro subtipos principales, todos debidos a mutaciones del colágeno tipo VII de las fibrillas de anclaje, por lo que dichas fibrillas son imperfectas o inexistentes. A continuación se describen dos de los subtipos principales.<sup>3</sup>

- a) Epidermólisis Bulosa Distrófica Dominante. Es un trastorno muy raro donde las ampollas se localizan por debajo de la lámina basal y las fibrillas de anclaje son muy rudimentarias y su número es inferior al



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



normal.<sup>6</sup> Comienza en la lactancia o durante la primera infancia, con ampollas en las regiones acras en la variante de Cockayne-Touraine estas se limitan a las zonas de presión mientras que en la variante de Pasini el trastorno afecta a toda la piel aunque posteriormente se limita a manos, pies, codos y rodillas, ambas presentan formación de milios pero la cicatrización es diferente en la variedad de Pasini es más atrófica que hipertrófica produciendo lesiones con aspecto de cicatrices de color carnososo, localizadas en el tronco y afectan a zonas de la piel donde previamente no había ampollas. Las uñas tienen aspecto distrófico o desaparecen<sup>6</sup>. Las lesiones bucales son infrecuentes, y los dientes suelen ser normales.<sup>3</sup>

- b) Epidermólisis Bulosa Distrófica Recesiva (EBDR). Esta abarca un mayor número de fenotipos clínicos que la anterior. La forma localizada (EBDR mitis), la menos grave, se presenta al nacer, muestra ampollas en regiones acras, cicatrización atrófica y poca o ninguna afectación de las mucosas.<sup>3</sup> La formación de ampollas se observa con el microscopio electrónico por debajo de la lámina basal y se asocia con gran degeneración del colágeno en la porción papilar de la dermis. No existen fibrillas de anclaje o su número está disminuido, se piensa que existe alguna alteración en el colágeno de tipo VII; también se considera la posibilidad de la producción excesiva de proteasa colagenolítica que podría originar la destrucción del tejido



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



conectivo dérmico.<sup>6</sup> La EADR grave generalizada es mutilante y recibe el nombre de Hallopeau-Siemens. Presenta ampollas generalizadas al nacer, con progresión y formación de de nuevas ampollas en los mismos sitios, dando lugar a importantes cicatrices, sindactilia con deformaciones en manos y pies, que parecen mitones, además de contracturas en lugares de flexión. Existen defectos del esmalte, con caries y periodontitis, estenosis y cicatrización de la mucosa bucal y esofágica, estenosis uretral y anal, así como cicatrices superficiales en el ojo. Se produce malnutrición, retardo en el crecimiento y anemia. La morbilidad y la mortalidad son elevadas<sup>6</sup>; en los pacientes que viven periodos prolongados, la complicación más grave es debido a la frecuente cicatrización sobre erosiones crónicas recidivantes que progresan a carcinoma epidermoide.<sup>3</sup>

Algunos tipos de esta clasificación se describen brevemente en la Tabla 2.



## Clasificación de la EB y tipo de herencia

Tipo de Enfermedad	Número de Variedades	Tipo de Herencia	Localización de los defectos	Característica Clínica de la Enfermedad
EB SIMPLE	11	Autosómica Dominante	Queratina 5 y 14	Generalmente Ampollas en manos y pies y otros lugares de presión.
EB DE UNIÓN	7	Autosómica Recesiva	Lámina Lúcida	Numerosas y extensas ampollas en piel y mucosas.
EB DISTRÓFICA	11	Ambas Autosómica Recesiva y Dominante	Fibrillas de Colágeno tipo VII, Fibrillas de Anclaje	Cicatrices, pérdida de uñas, sindactilia y contracturas en lugares de flexión.

Tabla 1. Tomado de: Elektronsko-Mikroskopska, Bihemijska I Genetička Modifikacija Klasifikacije Buloznih Epidermoliza By: Mutevelić-Arslanagić, Naima; Arslanagić, Selma; Arslanagić, Rusmir. Medical Journal, oct-dic2008, Vol. 14 Issue 4, p166-171



## Tipos más comunes de EB

Tipo de EB	Características en el Microscopio de Luz	Características en el Microscopio Electrónico	Proteína o Antígeno Afectado	Gen Afectado
EB Simple Dowling Meara	Epidermis	Filamentos de Queratina	Queratina 5	KRT 5
EB Simple Weber Cockayne	Epidermis	Filamentos de Queratina	Queratina 14	KRT 14
EB con Displasia Ectodérmica	Epidermis	Placa de Unión Desmosomal	Placofilina	PKP 1
EB con Distrofia Muscular	Epidermis	Hemidesmosomas, Lámina lúcida, Placa de unión	Plectina	PLEC 1
EB Unión No Herlitz	Membrana Basal	Hemidesmosomas, Lámina Lúcida, Lámina densa, Fibrillas de anclaje	Colágeno tipo XVII	BPAG 2
EB Unión con atresia pilórica	Membrana Basal	Hemidesmosomas, Lámina Lúcida, Lámina densa, Fibrillas de anclaje	Alfa 6 Beta 4 Integrinas	ITGB 6 ITBG 4
EB Unión Herlitz	Membrana Basal	Lámina densa	Laminina 5	LAMA 3 LAMB 4 LAMC 2
EB Distrófica	Dermis	Fibras de Anclaje	Colágeno tipo VII	COL 7A1

Tabla 2. Tomado de: New classification of epidermolysis bullosa group of blistering disorders, *Naima Mutevelic Arslanagic, Rusmir Arslanagic, Selma Arslanagic*. HealthMED - Volume 3 / Number 1 / 2009, p90-93





## Datos Epidemiológicos

Se observa a nivel mundial, sin predominio de raza y afecta a ambos sexos, con ligero predominio en varones. Es propia de la niñez.<sup>7</sup>

La incidencia, se estima un caso por cada 50,000 a 500,000.<sup>7</sup>

Los casos en consulta dermatológica son raros de tan solo 0.03%. La frecuencia de la forma simple es de 92%, la de la forma distrófica o dermolítica es de 5% siendo la de unión la más rara con tan solo 1%.<sup>7</sup>

En los Estados Unidos, de acuerdo con el Registro Nacional de Epidermólisis Bulosa de los Estados Unidos, la prevalencia de EB es de 4.6 casos por cada millón de pobladores y de 10.75 por cada millón de nacimientos vivos.<sup>11</sup>

En Canadá se estima que de acuerdo al tamaño de la población actual –en el 2010- la prevalencia de personas afectadas con EB que residen en Canadá es de aproximadamente 300 a 500.<sup>12</sup>

En el Reino Unido se estiman 5000 personas con EB, de los cuales aproximadamente 350 tienen una forma severa de la enfermedad y tan solo 900 de estos pacientes son atendidos con regularidad en un centro especializado en EB.<sup>13</sup>

En Alemania hasta el 2003 no existía ninguna instancia que se especializara en el cuidado de enfermedades raras incluyendo a la EB. Solo se estimaba que existían menos de 5:10,000 desde ese año a la fecha se han realizado más de 300 pruebas de inmunofluorescencia a biopsias de piel para determinar el tipo de EB.<sup>14</sup>



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



En Hungría se sabe de 60 familias afectadas con EB y cerca de 150 pacientes bajo tratamiento especializado para EB. Teniendo población aproximada de 10 millones de habitantes, dichas cifras corresponden a la media internacional.<sup>15</sup>

En Japón la prevalencia de EB estimada para 1994 era de 4.03 a 5.16 casos por millón de habitantes siendo 1.54 casos de EB simple, 0.34 casos de EB unión y 2.62 casos de EB distrófica. En la actualidad la precisión de estos casos es controversial.<sup>16</sup>

En Australia y Nueva Zelanda se estima que existen 1400 y 400 personas afectadas por la EB por lo que los datos reflejan una prevalencia de 10 casos por millón de personas pero se cree que realmente es mayor.<sup>17</sup>

En México, la Epidermólisis Bulosa, sigue siendo una rara genodermatosis desconocida para la mayor parte de los profesionales de la salud en todo el país. Muchos pacientes son tratados inadecuadamente e incluso son diagnosticados erróneamente.<sup>18</sup>

La prevalencia de la EB en México sigue siendo desconocida debido mayormente por la falta de un laboratorio de inmunofluorescencia para el diagnóstico de la EB. A pesar de esto se ha tratado de realizar un Registro Nacional de las Epidermólisis Bulosas gracias a un esfuerzo en conjunto por el Centro Dermatológico “Dr. Ladislado de la Pascua”, el Instituto Nacional de



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



Pediatría (INP), el Instituto Dermatológico de Jalisco y el Hospital Universitario UANL.<sup>18</sup>

En los últimos 5 años el INP, ha atendido 29 pacientes con este padecimiento de los cuales: 9 (32%), con EB simple, 5 (17%) con EB de unión y 15 (51%) con EB distrófica. El Centro Dermatológico “Dr. Ladislado de la Pascua” en los últimos 20 años ha registrado 107 pacientes: 51 (47%) con EB simple, 1 (0.93%) con EB de unión, 33 (30.8%) con EB distrófica y 23 (21%) casos sin un tipo específico.<sup>18</sup>

DebRA México desde 1995 ha registrado: 6 casos (4%) de EB simple, 2 casos (1.3%) de EB de unión, 41 casos (27%) de EB distrófica dominante, 74 casos (50%) de EB distrófica recesiva, y 23 casos (15%) sin diagnóstico.<sup>18</sup>



## Diagnóstico

En el pasado se realizaba sólo el diagnóstico clínico, basándose en la extensión localizada o generalizada de la erupción, signo de Nikolsky positivo, en la formación o no de cicatrices, milios o hiperqueratosis durante el proceso de curación, y en la afectación de mucosas, pelo, dientes y uñas.<sup>7</sup>

Con la aparición del microscopio electrónico y la inmunohistoquímica ha sido posible clasificar adecuadamente esta enfermedad de acuerdo con el lugar de afección de la membrana basal.<sup>7</sup>

Las técnicas han cambiado a través de los años desde una muestra de tejido fetal, una muestra de las vellosidades coriónicas hasta las técnicas menos invasivas actuales donde se puede obtener una muestra de ADN del líquido amniótico.<sup>19</sup> Los recientes progresos en el estudio del ADN y el mayor conocimiento de las estructuras y función del genoma humano han permitido la identificación de los genes responsables de distintos tipos de EB y han brindado la oportunidad de determinar la localización precisa y el tipo de mutación en cada paciente.<sup>20</sup> El estudio genético pre implantación es un estudio alternativo a los exámenes de ADN convencionales. Es un estudio altamente especializado y muy pocos centros de diagnóstico alrededor del mundo lo pueden realizar. Este consiste en el estudio de ovocitos o embriones en las primeras etapas de desarrollo para buscar anomalías genéticas específicas antes de que el embarazo haya iniciado.<sup>19</sup>



## Diagnóstico Diferencial

Este debe realizarse comparando otras enfermedades vesiculosas y ampollas de la piel tales como son:<sup>7</sup>

- Porfiria eritropoyética.
- Eritrodermia ictiosiforme congénita ampollar.
- Incontinentia pigmenti.
- Mastocitosis.
- Acrodermatitis enteropática.
- Impétigo.
- Sífilis prenatal.
- Herpes simple o zóster.
- Varicela.
- Dermatitis herpetiforme.
- Aplasia cutis.
- Penfigoides y
- Dermatitis ampollares por medicamentos.



## **Características Bucodentales**

Las personas que padecen EB presentan grandes variaciones en numerosos tejidos al igual que en diversos sistemas. De igual manera las manifestaciones cráneo-faciales y orales son diferentes en cada tipo de EB. La manera y severidad en que estos son afectados dependerá en gran parte de qué variedad afecta al paciente, debido a que los tejidos serán afectados en distintas estructuras o proteínas celulares.<sup>21</sup>

De este modo es importante revisar las características y manifestaciones orales en los principales subtipos de EB.<sup>21</sup>

### *EB Simple*

En general esta variedad presenta mutaciones en los genes que se encargan de la unión epitelial, que también se presentan en la mucosa oral. Por lo que los individuos con EB simple también presentan elevada fragilidad en la mucosa oral y una elevada aparición de ampollas y úlceras. En la mayoría de los casos aparecen después de traumas o manipulación de los tejidos. Normalmente los tejidos blandos sanan sin dejar cicatrices aunque algunos subtipos como el de Dowling-Meara pueden presentar cicatrices con algún grado de hipertrófia. A pesar de que varios genes mutados en la EB simple se expresan en el epitelio de la lámina dental la dentición en la EB simple es normal. También estos genes se expresan en las glándulas salivales pero los



estudios realizados demuestran una función normal. Siendo así se consideran a estos pacientes con prevalencia de caries dental igual a la de la población no afectada por EB (Fig. 5).<sup>21</sup>

### *EB de Unión*

La formación del brote dentario; que permite la formación de los ameloblastos, es afectada por lo que existen defectos en el esmalte dental (Fig. 6); la variante de Herlitz presenta en algunos casos retardos en la erupción, más notable en los molares pero también puede afectar a los dientes anteriores. Los genes mutados en la EB de unión son importantes para la adhesión celular de las mucosas orales. La fragilidad del tejido es variable pero en la mayoría de los casos existe una gran fragilidad de la mucosa oral y está acompañada de formación de ampollas y úlceras. Algunos casos son muy severos, sin embargo la mayor parte de los afectados no presentan cicatrización oral hipertrófica; con excepción de la variedad de Herlitz que se caracteriza por la formación de tejido de granulación peri oral que frecuentemente deriva en microstomía y pérdida de la movilidad labial. Los afectados por estas variedades tienen un elevado riesgo de padecer caries dental, debido, en primer lugar, a los defectos del esmalte. La secreción salival es normal en la mayoría de los casos aunque las mismas lesiones orales pueden ocluir los conductos salivares.<sup>21</sup>



## *EB Distrófica*

Las variantes dominantes tienden a ser menos severas que las recesivas generalizadas. En los subtipos dominantes la manifestación oral es la elevada fragilidad de los tejidos. La formación de ampollas es fácilmente inducida y los tratamientos dentales deben realizarse con sumo cuidado para reducir el trauma a los tejidos blandos. Los pacientes que presentan las variantes recesivas presentan una fragilidad extrema en los tejidos orales y peri orales, situación muy evidente al poco tiempo del nacimiento y puede interferir con la capacidad del neonato para amamantarse. Las úlceras pueden afectar cualquier epitelio incluyendo la lengua.<sup>21</sup> Las lesiones tienden a cicatrizar hipertróficamente por lo que la arquitectura oral tiende a cambiar. La lengua pierde las papilas y tiende a anquilosarse, las rugas palatinas y la región vestibular desaparecen. El desarrollo de los tejidos peri orales es anormal lo que deriva a una apertura oral muy limitada aún en apertura máxima (Fig.7). A pesar de que el esmalte se forma de manera relativamente normal la prevalencia de caries dental y la resultante pérdida dental es muy elevada.<sup>21</sup> La enorme fragilidad de los tejidos orales deriva en la necesidad de mantener una dieta blanda elevada en calorías para compensar las necesidades nutricionales.<sup>21</sup> La pérdida del vestíbulo aumenta el acumulo de placa, la microstomía dificulta la higiene oral y la utilización de enjuagues bucales anticariogénicos es desfavorable por los agentes antibacteriales, alcohol, timol, clorhexidina, que pueden agredir a las mucosas.<sup>21</sup>





Fig. 5 Paciente con epidermolisis bullosa simple. Las características bucales son muy parecidas a las de un paciente normal.

Tomado de: <http://www.dermaamin.com/site/atlas-of-dermatology/5-e/436-epidermolysis-bullosa-hereditaria----.html>

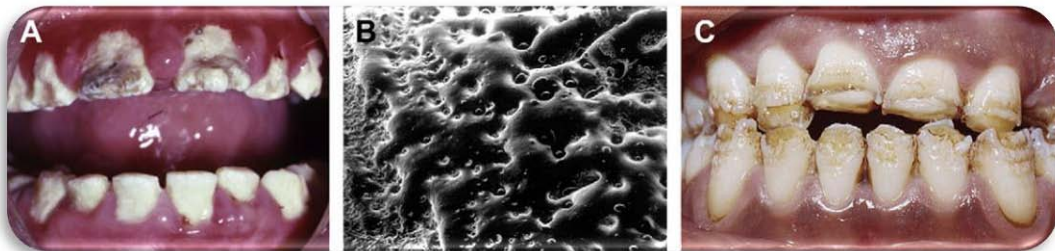


Fig. 6 EB de unión Variante de Herlitz. Caracterizada por hipoplasia generalizada. (A) Coloración café o amarillenta en los dientes. (B) vista al microscopio electrónico demostrando una superficie sumamente rugosa. (C) EB de unión demostrando defectos del esmalte.



Fig. 7 EB Distrófica. Izq. Vista anterior en máxima apertura con ayuda del paciente. Presenta microstomía. Der. Vista oclusal del maxilar.

Tomado de: Clinical Management for Epidermolysis Bullosa Dystrophica, Oliveira, Thais M., J Appl Oral Sci. 2008;16(1):81-5



## Tratamiento Médico

Al igual que un gran número de desordenes genéticos actualmente no existe cura para la EB<sup>22</sup> por lo que es de vital importancia establecer un tratamiento adaptado a cada paciente debido a que la intensidad y la extensión de la afectación cutánea es variable.<sup>3</sup>

El tratamiento médico básico comienza con un tratamiento preventivo, con un asesoramiento genético en futuros padres con historial familiar conocido de EB e incluso en aquellas que lo desconocen así como una guía de cuidados.<sup>23</sup> También la utilización del fetoscopio es muy útil ya que se pueden realizar biopsias cutáneas *in útero* en los casos de historial familiar positivo y de ese modo planear la interrupción del embarazo cuando la piel del feto esté afectada.<sup>6</sup>

Cabe destacar que para poder brindar el mejor tratamiento a estos pacientes es indispensable la participación de un equipo multidisciplinario que cuente con dermatólogo, cirujano, cirujano plástico, nutriólogo, odontólogo, fisioterapeuta, enfermera, psicólogo, especialista en medicina del dolor y genetista.

Actualmente se llevan investigaciones alrededor del mundo en busca de una cura para la enfermedad y no solo para los síntomas que esta presenta.



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



Estos estudios van desde la terapia génica que se enfoca en la corrección del gen que produce determinada mutación en la EB ya sea mediante la implantación de células madre sanas o a través de un virus que codifique dicho gen y lo corrija.

Existe otra línea de investigación que se enfoca en la renovación de las proteínas dañadas (en vez de la manipulación de los genes para la reparación de proteínas); en experimentos in vitro donde se manipulan queratinocitos se ha conseguido re establecer la adhesión celular.

La terapia celular ha demostrado en estudios clínicos en ratones con EB Distrófica, grandes avances al inyectar fibroblastos sanos donde se ha encontrado grandes mejorías al restablecerse la adhesión Dérmica-Epidérmica incluso al ser puesto a prueba bajo manipulación que desprendería la piel en pacientes con esta enfermedad.

Otras líneas de investigación han encaminado sus esfuerzos en la creación de tejidos artificiales que han demostrado la curación de heridas expuestas con remisión de nuevas lesiones en el área hasta por 18 semanas.

Los franceses han demostrado los efectos protectores del té verde (Epigallocatequina-3-galato); sus investigaciones indican que son un buen inhibidor de la Matrilisina (una metaloproteinasa encargada de la degradación de componentes de la matriz extracelular) la cual podría estar involucrada en el desprendimiento de la epidermis en pacientes con EB



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



Distrófica. El Sulforafano un antioxidante utilizado como anticancerígeno, obtenido de la semilla del brócoli, parece tener efectos sobre factores que pueden aliviar la formación de ampollas en ratones con EB Simple.

Otras tendencias apuntan a la utilización de la toxina botulínica tipo A, donde se reporta éxito a la aplicación intradérmica al presentar el caso de una paciente que redujo la aparición de ampollas en un 64% en las áreas aplicadas durante 3 meses.

Actualmente el tratamiento celular es el más prometedor ya que inoculan células madre de cordones umbilicales o médula ósea de un donador sano en un paciente con EB Distrófica para reemplazar el colágeno tipo VII defectuoso o inexistente logrando un alto grado de recuperación en la salud general del paciente y mejorando enormemente la calidad de vida de este. Sin embargo aún es un tratamiento que está en fase de investigación debido a que antes de poder realizar el trasplante se administran elevadas dosis de quimioterapia con el objetivo de destruir por completo el sistema inmune del enfermo con un gran riesgo de muerte por infecciones o el desarrollo de carcinoma escamocelular.<sup>22</sup>



## **Cuidados para la vida diaria**

Mientras la medicina progresa a un tratamiento genético efectivo los tratamientos actuales son solo sintomáticos, con cuidados para evitar y controlar la formación de lesiones. Sin embargo la extrema fragilidad de la piel y mucosas limitan enormemente la elección de productos y procedimientos guiados al cuidado de estos pacientes,<sup>23</sup> motivo por el cual se ha intentado la administración de esteroides sistémicos en altas dosis, dando buenos resultados en la disminución de la aparición de ampollas pero aumentando la posibilidad del desarrollo de infecciones.<sup>6</sup>

Debido a la fragilidad en la piel de estos pacientes ante mínimos estímulos estos suelen permanecer largos periodos de tiempo recostados, motivo por el cual necesitan colchones que mantengan bien distribuido el peso corporal para evitar la formación de llagas, al igual que la utilización de un asiento acolchado en el inodoro o una toalla suave pueden evitar la formación de heridas.<sup>23</sup>

### *a) Manejo del dolor*

El dolor que padecen los pacientes con EB varía al igual que los requerimientos de analgesia (Tabla 3); existen pacientes que se pueden controlar con tratamientos tópicos o paracetamol mientras otros necesitan de opioides de manera continua.



El dolor que experimentan proviene de diferentes padecimientos como son:

- Las ampollas
- Infecciones
- El cambio de los apósitos y vendajes
- El tipo de vendajes y métodos de sujeción

También existen fuentes de dolor que no se asocian a la piel como son:

- Úlceras y erosiones orales
- Pérdida dental
- Úlceras esofágicas
- Osteoporosis y osteopenia
- Contracturas
- Erosiones y ulceraciones en córnea <sup>23</sup>

También la práctica de ejercicios, de acuerdo a las capacidades del paciente, ya que desarrolla la masa muscular y la flexibilidad además puede prevenir el dolor ya que evita el desarrollo de contracturas y daños innecesarios al igual que la dependencia de sillas de ruedas motorizadas cuando el paciente es capaz de moverse con relativa independencia. <sup>28</sup>

Los tratamientos tópicos como la lidocaína o incluso la morfina son elegidos en procedimientos comunes como son el cambio de vendajes, úlceras dolorosas o para permitir una micción y una defecación normal. La utilización



de la membrana amniótica en extensas áreas lesionadas brinda alivio instantáneo.<sup>28</sup>

El dolor moderado puede ser tratado con paracetamol u otro AINE como el ibuprofeno, aunque el uso prolongado de estos puede causar hepatotoxicidad. La utilización de opioides como la codeína o la hidrocodina también está indicada.<sup>28</sup>

Para el tratamiento del dolor severo la oxicodina, la morfina y la hidromorfina están indicados; mientras que el fentanil está indicado para las últimas etapas de la vida.<sup>28</sup>

Existen métodos no farmacológicos para el manejo del dolor debido a que existen limitaciones en el tratamiento farmacológico por lo que existen técnicas psicológicas que aunque subestimadas, su uso han demostrado mejorías en el tratamiento del dolor y estas se presentan en la tabla 4.<sup>28</sup>



## Terapia Farmacológica para el control del Dolor

Tipo de Fármaco	Nombre Genérico	Vía de Administración	de Utilización
<b>Opioides</b>	Morfina	Oral,	IV, Dolor
	Oxicodina	intranasal,	
	Hidromorfina	rectal,	
	Codeína	subcutánea,	
	Fentanil otros	sublingual, percutánea, otra.	
<b>Antiinflamatorios no esteroideos</b>	Ibuprofeno	Oral, rectal, IV	Dolor
	Ketorolaco		
	Celecoxib		
	Naproxeno		
<b>Antidepresivos Tricíclicos</b>	Doxepina	Oral	Dolor, comezón
	Amitriptilina		
<b>Anticonvulsivantes</b>	Gabapentina	Oral	Dolor, comezón
	Pregabalina		Dolor, comezón
	Ácido valpróico		Dolor, dolor de cabeza
<b>Ansiolíticos</b>	Oxcarbazepina		Dolor
	Diazepan	Oral, rectal, IV	Antiespasmódico, ansiedad
	Lorazepan		
	Midazolam		
<b>Otros</b>	Paracetamol	Oral	Dolor
	Tramadol	Oral	Dolor
	Ketamina	Oral, IV	Dolor, anestesia
	Donabinol	Oral, transpulmonar	Dolor, náusea, prurito
	Clonidina	Oral, IV	Ansiedad, somnífero
	Sucralfato	Oral	Dolor
	Lidocaína	Tópico	Dolor
	Bifosfonatos	Oral, IV	Dolor óseo (osteopenia)
	Polvo de avena	Tópico	Alivia las molestias durante el baño

Tabla 3 Tomado de: Pain Management in Epidermolysis Bullosa, Goldschneider KR - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 273-82, ix





# EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS



## Terapia no farmacológica para el control del Dolor

Técnica	Situación	Paciente	Padre*	Edad**
Biofeedback o Bioinformación	Dolor agudo			
	o crónico	✓	×	>6años
Relajación, respiración profunda	Dolor agudo			
	o crónico	✓	✓	>6 años
Meditación	Dolor			
	crónico	✓	×	Adolescencia
Técnicas de compensación	Dolor agudo			
	o crónico	✓	✓	Todas las edades, aumentando complejidad con la edad
Yoga, Tai Chi	Dolor			
	crónico	✓	Si desea	>6 años
Habilidades para apoyar al paciente	Dolor agudo			
	o crónico	×	✓	Todas las edades
Hipnosis, psicoterapia de imaginación	Dolor agudo			
	o crónico	✓	×	>6 años

Tabla 4. \*Los padres deben aprender una función de apoyo en la mayoría de las habilidades, incluso cuando no se apliquen a ellos.

\*\*Solo debe tomarse como guía. La instrucción adecuada facilita más el aprendizaje que la edad. Tomado de: Pain Management in Epidermolysis Bullosa, Goldschneider KR - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 273-82, ix



### *b) Baño y humectación*

El agua puede reseca la piel siendo esta más frágil, fácil de irritar produce comezón y finalmente permite la formación de heridas dando paso a infecciones<sup>23</sup>; sin embargo este a su vez puede disminuir la carga bacteriana de heridas preexistentes<sup>26</sup>; este ciclo es muy difícil de romper y puede ser muy peligroso para pacientes con EB.<sup>23</sup>

La utilización de emolientes y humectantes en zonas intactas puede ser muy útil al igual que la utilización de baños coloides de avena sin perfume que contienen un antiprurítico natural al igual que propiedades humectantes y en algunos productos se agregan antimicrobianos. También es conocido entre los pacientes que los humectantes a base de aceite son muy efectivos al hidratar la piel, pero pueden atrapar el calor y consecuentemente, causar irritación, razón por la cual se recomienda la utilización de humectantes a base de agua inmediatamente después del baño o en climas cálidos debido al efecto refrescante que produce el agua al evaporarse.<sup>23</sup>

La utilización de sustitutos de jabón es lo más recomendable y la piel debe ser secada con movimientos muy suaves y con una toalla muy suave o gasa. Las prendas y vendajes deben lavarse con detergentes no biológicos.<sup>23</sup>



### *c) Aspiración de ampollas*

Esta debe realizarse inmediatamente después del baño o antes de un nuevo vendaje.

Las ampollas no se autolimitan y continuarán creciendo a menos que sean aspiradas con aguja y estériles e incluso en algunos casos con tijeras estériles. Esto debido a que es necesario hacer una punción lo suficientemente grande para que el contenido pueda ser totalmente aspirado. También se puede comprimir la totalidad de la ampolla con ayuda de una gasa enrollada y de esa forma facilitar el drenado de la ampolla. Una vez realizado el procedimiento es muy importante que el techo de la ampolla permanezca intacto debido a que actúa como un protector siendo una barrera natural contra las infecciones. Una vez que se ha drenado la ampolla es primordial colocar un vendaje adecuado.<sup>23</sup>

### *d) Vendajes*

Estos deben ser adecuados y no causar más daño en la continuidad de la piel al ser colocados y retirados. Deben ayudar al alivio del prurito y contener antimicrobianos, pueden ser absorbibles o no absorbibles. Es importante tomar en cuenta que los vendajes no deben moverse tanto para evitar la formación de más ampollas como para evitar la incomodidad, dolor y vergüenza que podría producir el escurrimiento del contenido de las ampollas



o peor aún el desprendimiento del vendaje, a veces junto con la ampolla situación en la cual es recomendable cubrir la herida inmediatamente con película plástica, cuando están en público por lo que se pueden utilizar adhesivos y la utilización de productos removedores de adhesivos es muy recomendable al igual que enrollar el vendaje en sí mismo para evitar mayor trauma al jalar la piel.<sup>23</sup>

### e) *Prurito*

El prurito es el segundo síntoma más común que se observa en la consulta dermatológica y en el caso de pacientes con EB es muy difícil controlarlo. Después del dolor, la comezón es el síntoma más problemático ya que hay que eliminarlo para evitar que el propio paciente se lastime por rascarse. El tratamiento incluye humectantes, miel, corticoesteroides y antihistamínicos que suelen ser solo un alivio pasajero. Se conoce el éxito del Tracrolimus (macrólido inmunosupresor) en algunos pacientes con EB incluyendo un paciente con la variedad de EB pruriginosa, que se caracteriza por prurito intenso, siendo este su signo cardinal.<sup>23</sup>

### f) *Infecciones*

Las infecciones y la colonización de tejidos viables para sanar son comunes siendo las heridas dolorosas, producen exudado. *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa* son colonizadores comunes de heridas en



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



pacientes con EB. Es muy importante controlar cualquier infección apenas esta surja debido a que es muy posible que dificulte la cicatrización de la herida aumentando el riesgo de septicemias.<sup>23</sup> La septicemia en la mayoría de los casos causada por infecciones cutáneas es una causa importante de muerte principalmente en pacientes neonatos con EB de unión y aquellos con EB distrófica recesiva.<sup>26</sup>

Los antibióticos administrados por vía intravenosa o enteral, pueden ser utilizados si existe evidencia o sospecha de difusión de la infección, celulitis o si existe compromiso sistémico previo<sup>23</sup> es muy importante realizar un antibiograma del exudado y comenzar la terapia inmediatamente siendo complementada cuando los resultados del antibiograma sean entregados (Fig. 8). Sin embargo el uso de venoclisis puede permitir con mayor facilidad el desarrollo de septicemias si no hay un estricto cuidado en las zonas circundantes a esta.<sup>26</sup>



Fig. 8 Úlceras sin cicatrización en una gran área de la espalda en un paciente con EB distrófica, con exudado y eritema. La antibioticoterapia está indicada. Tomado de: Infection and Colonization in Epidermolysis Bullosa. Mellerio JE - *Dermatol Clin* - 01-APR-2010; 28(2): 267-9, ix

De no existir indicios de diseminación de la infección, la elección primaria son los antibióticos tópicos como cremas con peróxido de hidrógeno al 1%, apósitos impregnados de plata<sup>23</sup>, miel<sup>24</sup>, miel medicada<sup>23</sup>, soluciones de ácido acético al 0.25% y soluciones de cloro (5-10ml en 5l de agua), estos últimos aplicados durante el baño o en apósitos durante no más de 20 minutos siempre que no causen prurito o ardor. Se recomienda la variación en la utilización de estos productos para evitar la resistencia bacteriana y solo deben de ser utilizados si existe infección de otro modo deben evitarse (Fig 9).<sup>26</sup> Debido a la posible absorción sistémica de los compuestos con plata se recomienda utilizar estos por un periodo no mayor a 4 semanas ya que se han reportado casos de argiria en pacientes con EB<sup>23, 26</sup>. La utilización de la miel ha sido utilizada exitosamente tanto para ayudar a la

cicatrización como por su acción antiinflamatoria y antibacteriana muy efectiva contra *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas aeruginosa*.<sup>24</sup> Sin embargo la molestia que causa al ser retirada, por su gran <<adhesión>> osmótica, y de su acidez hace que ciertos pacientes se nieguen a la utilización de estos productos.<sup>23</sup>



Fig. 9 Área con extensa ulceración pero sin signos clínicos de infección en un neonato con EB recesiva. La utilización de apósitos sin antibióticos ni adhesivos es recomendada. Tomado de: Infection and Colonization in Epidermolysis Bullosa. Mellerio JE - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 267-9, ix

### *g) Apoyo y atención familiar*

Cabe destacar que esta enfermedad tiene grandes implicaciones en la vida, tanto del paciente como de su familia, debido a que su núcleo familiar más cercano se convierte, en la mayoría de los casos, sus principales cuidadores y auxiliares médicos. Es posible, dependiendo del tipo y severidad del



padecimiento, que los padres dejen sus trabajos y consecuentemente tengan problemas financieros. La condición por ser heredada genéticamente, tiende a causar en los padres problemas psicológicos por sentimientos de culpabilidad.<sup>23</sup>

Mientras los pacientes crecen, y llegan a la adolescencia algunos tienden a buscar formas de independizarse<sup>23</sup>. Esta necesidad de independencia puede llevar a la experimentación de alcohol y drogas que al combinarse con sus medicamentos para el control del dolor pueden causar graves daños al estado del paciente.<sup>28</sup>

Muchos otros debido a su condición aumenta la incidencia de depresión y tienden a ser tímidos e introvertidos<sup>25</sup>.

Una gran cantidad de pacientes tienen la determinación de tener una vida plena, y con un apoyo familiar, médico y psicológico bien encaminado, pueden asistir a la universidad y vivir de manera parcialmente independiente. Esto puede ser muy positivo para la vida del paciente y de la familia pero es muy difícil para el padre que ha sido su principal cuidador.<sup>23</sup>

### *h) Cuidados en la última etapa de la vida*

En la última etapa de la vida, que frecuentemente suele ser pronto, el cuidado de los pacientes con EB distrófica se vuelve muy complejo y se debe tomar en cuenta la opinión del paciente y la familia si ellos desean que





## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



permanezca en el hospital o en el hogar, ya que muchos de ellos tienden a desarrollar úlceras neoplásicas que son muy dolorosas, tienen mal olor y es difícil controlar el exudado. El impacto que causan estas lesiones tanto en el paciente como en las personas que le rodean, en la mayoría de los casos, deriva en problemas psicológicos y en el eventual aislamiento del paciente. Aunado a las visibles lesiones malignas, la metástasis puede afectar un gran número de órganos tales como los pulmones, los huesos y el hígado. Como en la mayoría de las enfermedades terminales el objetivo de la terapia en este momento es mantener al paciente sin dolor. Se pueden utilizar medicamentos intravenosos por lo que se recomienda la utilización de venoclisis<sup>23</sup>; en esta etapa de la enfermedad, no se toma en consideración la adicción a opioides, ya que es una consecuencia irrelevante en pacientes de fase terminal.<sup>28</sup> Conforme la condición del paciente con EB se deteriora, el cuidado del mismo se vuelve aún más complicado puesto que la piel se deteriora más fácilmente. El control del hedor se vuelve muy importante puesto que deteriora la autoestima del paciente por lo que se utilizan apósitos con carbón, plata y desodorante o aceites esenciales. En el caso de incontinencia urinaria se puede utilizar un catéter de silicón ahora sin la preocupación de producir daño uretral.<sup>23</sup>



## **Complicaciones Médicas y tratamientos intrahospitalarios**

En adición a los problemas existentes en la piel (hiperpigmentación residual, sindactilia, microstomía, contracturas en posiciones anormales)<sup>6</sup>, las distintas variaciones de la enfermedad pueden ser asociadas a distintos padecimientos como son: anormalidades en los dientes, cabello, uñas, problemas oftalmológicos, fragilidad de los epitelios respiratorios, urogenital y del tracto digestivo. Además existen dos variantes de EB asociada con distrofia muscular de inicio tardío y otro con atresia pilórica congénita.<sup>27</sup>

Es por eso que los pacientes con EB requieren ser hospitalizados muchas veces a lo largo de la vida. Desde el momento del nacimiento cuando la condición es evidente (pacientes con EB de unión y distrófica) hasta por tratamientos más comunes dentro de la población general como una apendicetomía o en la última etapa de la vida.<sup>28</sup>

### *a) Complicaciones Nutricionales*

La cicatrización depende de muchos factores entre ellos una adecuada nutrición y una irrigación de los tejidos adecuada.<sup>29</sup>

Un estado nutricional pobre se ve reflejado en la cicatrización, el estado anímico del paciente, su desarrollo y su estado de conciencia, siendo este un problema común en pacientes con EB. Muchos pacientes desarrollan



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



microstomía, lo que dificulta la higiene oral y frecuentemente conlleva a la pérdida dental temprana.

Cada paciente con EB es diferente y su estatus nutricional varía enormemente dependiendo del tipo de EB. Una dieta blanda o de puré con suplementos nutricionales es comúnmente la más adecuada siendo la EB distrófica la que con mayor frecuencia tiene problemas de hipovitaminosis pobres niveles de minerales que frecuentemente no pueden ser corregidos con suplementos, por lo que se opta por la realización de una gastrostomía<sup>23</sup> debido a que los problemas nutricionales son la principal causa de procedimientos quirúrgicos en un paciente con EB.<sup>29</sup>

La mayor parte de los pacientes con EB tienen grandes problemas de retraso del desarrollo, condición que puede ser mejorada con la gastrostomía, aunque la gran parte de ellos seguirá teniendo deficiencias proteínicas que en muchas ocasiones se intenta compensar con transfusiones. Más del 77% de los sujetos que padecen EB distrófica recesiva, tendrán grandes riesgos de tener desnutrición y con 86% de tener bajo peso en contraste con los pacientes de EB de unión con un 57% y solo el 22% de aquellos que padecen EB Simple de padecer desnutrición.



## *b) Complicaciones Gastrointestinales*

La principal indicación de realizar procedimientos quirúrgicos en pacientes con EB, son los problemas nutricionales, ya sean causados por problemas estructurales como una obstrucción, o porque una dieta hipercalórica no ha sido adecuada para poder mantener los procesos metabólicos tan demandantes que requieren estos pacientes para poder cicatrizar adecuadamente.<sup>29</sup>

La formación de ampollas también puede ocurrir en el esófago lo que puede causar una estenosis esofágica, y debe ser tratada con una dilatación esofágica (Fig. 10 y 11), procedimiento que debe ser realizado por un grupo de especialistas en el cuidado de pacientes con EB ya que debe tomarse en cuenta la dificultad para poder realizar procedimientos anestésicos debido a la microstomía condición que dificulta enormemente la entubación endotraqueal<sup>29</sup>. Algunos pacientes pueden requerir de dilataciones esofágicas de manera periódica, mientras que en otros será suficiente quizás una sola vez.<sup>23</sup>

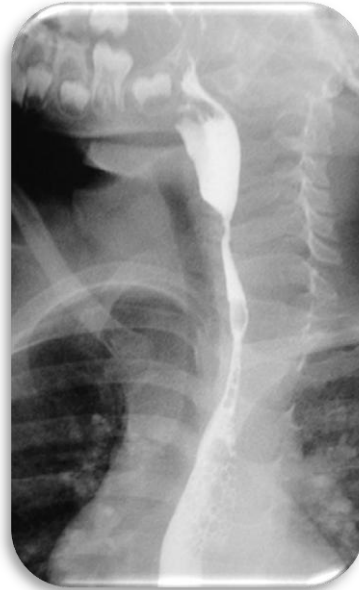


Fig.10. Esófagiograma con bario demostrando una estenosis esofágica doble Tomado de: Epidermolysis Bullosa: Management of Esophageal Strictures and Enteric Access by Gastrostomy, Mortell AE - Dermatol Clin - 01-APR-2010puntoycoma 28parentesis2dos puntos 311-8, x

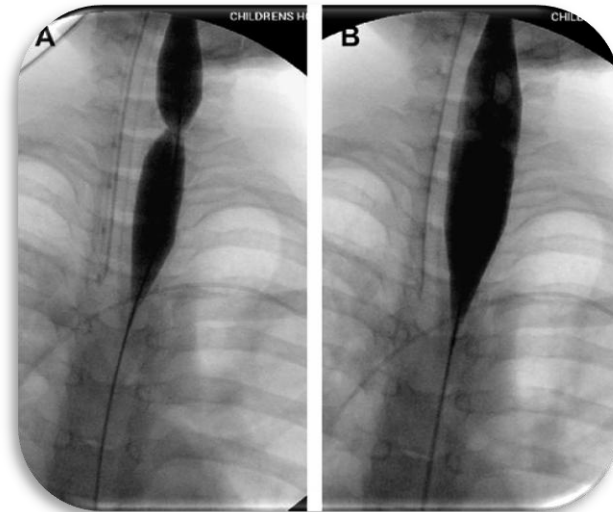


Fig. 11. (A) Estenosis esofágica vista mientras se inyecta el medio de contraste. (B) Eliminación total de la estenosis con la insuflación de un balón. Tomado de: Epidermolysis Bullosa: Management of Esophageal Strictures and Enteric Access by Gastrostomy, Mortell AE - Dermatol Clin - 01-APR-2010puntoycoma 28parentesis2dos puntos 311-8, x

A pesar del gran éxito con las dilataciones esofágicas aproximadamente del 25%-35% de los pacientes no tendrán grandes mejoras con este tratamiento y requerirán alimentación suplementaria, razón por la cual se opta por un tratamiento más invasivo pero más efectivo como es la gastrostomía, procedimiento que puede ser realizado a partir de los 18 meses (Fig. 12 ).

Otras complicaciones de estos pacientes son constipaciones por las atresias intestinales, ya sea pilórica, duodenal, yeyunoileal, colónica al igual que anal; infecciones anorectales, son causadas por las mismas atresias, situación que resulta en una complicación dolorosa y debilitante que se convierte en un círculo vicioso.<sup>29</sup>

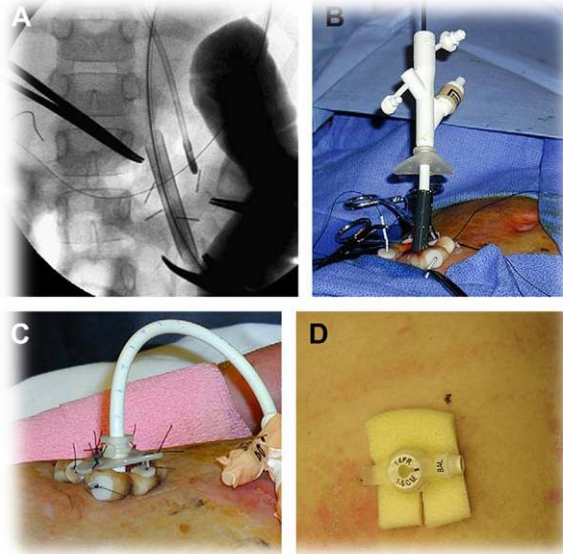


Fig.12 (A)Imagen fluoroscópica del abdomen durante una gastrostomía. (B) Colocación de un tubo de gastrostomía. (C) Gastrostomía colocada. (D) El tubo de gastrostomía se cambia por un botón de contorno corto 10 semanas después. Tomado de: Epidermolysis Bullosa: Management of Esophageal Strictures and Enteric Access by Gastrostomy, Mortell AE - Dermatol Clin - 01-APR-2010puntoycoma 28parentesis2dospuntos 311-8, x



### *c) Complicaciones Motrices*

El dolor, la pobre alimentación, la anemia crónica, el estado anímico, y las contracturas contribuyen en muchos casos a la escasa movilidad del paciente, lo que deriva en la total inactividad del paciente, situación que a su vez origina la reducción de la masa muscular y ósea; estos padecimientos aunados alteran el metabolismo del hueso. Estos factores obstaculizan el desarrollo esquelético normal durante la infancia y la adolescencia, situaciones que determinan la salud esquelética a largo plazo. La actividad física es de suma importancia para el desarrollo esquelético ya que las fuerzas aplicadas al hueso son directamente relacionadas con la cantidad total del contenido mineral. La baja exposición solar también es un factor determinante, debido a que los niveles de vitamina D se ven afectados, situación que puede llevar a los pacientes a padecer osteopenia situación que en las modalidades más severas de EB aunque se detecte a tiempo es de difícil corrección lo que hace que la osteopenia progrese a osteoporosis y sean propensos a fracturas vertebrales.<sup>30</sup>

Una de las mayores deformidades que pueden presentar los pacientes con EB, especialmente los afectados por la forma distrófica recesiva, es la de la mano y el pie, donde se pueden presentar contracturas del pulgar, pseudosindactilia (Fig. 13) causada por la cicatrización fibrosa de las zonas interdigitales, contracturas en flexión de la mano o el pie o la muñeca hasta formar las llamadas manos de mitón donde la deformidad cubre en su

totalidad a la mano por un <<capullo>> de epidermis formado por la propia cicatrización fibrosa de las ampollas (Fig.14 ). El lecho ungueal puede verse afectado al igual forma que otras partes por ampollas lo que deriva en la desaparición de las uñas. <sup>31</sup> Debido a estas deformidades el tratamiento quirúrgico está indicado aunque el resultado sea solo para poder dar al paciente la habilidad de <<pinzar>> cosas al liberar la primera zona interdigital (pulgares-índice). Aunque en muchas ocasiones la propia deformidad limita el tratamiento, debido al potencial trauma que puede causar la propia cirugía (Fig.15)



Fig.13 A. Contractura en falange distal del dedo medio, anular y meñique con pérdida de las uñas, B. Detalle. Fuente Directa.





Fig.14 Toda la mano puede estar encapsulada en un <<capullo>> produciendo la deformidad en mitón. Tomado de: Surgery of the Hand in recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa, Bernardis C - Dermatol Clin – 01-APR-2010; 28 (2)2: 335-41, xi



Fig.15 En algunos casos, la extensión de la cirugía puede ser desalentadora y el paciente puede haberse adaptado tanto que no se puede garantizar una mejora en su calidad de vida. Tomado de: Surgery of the Hand in recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa, Bernardis C - Dermatol Clin – 01-APR-2010; 28 (2)2: 335-41, xi

## d) *Complicaciones Oftalmológicas*

La afectación del ojo en pacientes con EB es muy variable y va desde un 4% (la forma distrófica dominante) hasta un 51% (la forma distrófica recesiva) y las manifestaciones clínicas pueden ser: irritación de la conjuntiva, ojos rojos, fotofobia, edema de la conjuntiva, dolor ocular, abrasiones o erosiones en la córnea, obliteración del conducto lagrimal hasta cicatrización fibrosa del párpado, córnea y conjuntiva y pueden ser afectadas incluso a tan solo un mes de vida (Fig. 16). Su tratamiento varía de acuerdo a la severidad y puede ser desde la aplicación de lubricantes, aumentar la humedad de las habitaciones hasta trasplantes de córnea, la colocación de membrana amniótica o reconstrucción de la córnea con trasplantes autólogos de células epiteliales de la mucosa oral.<sup>32</sup>

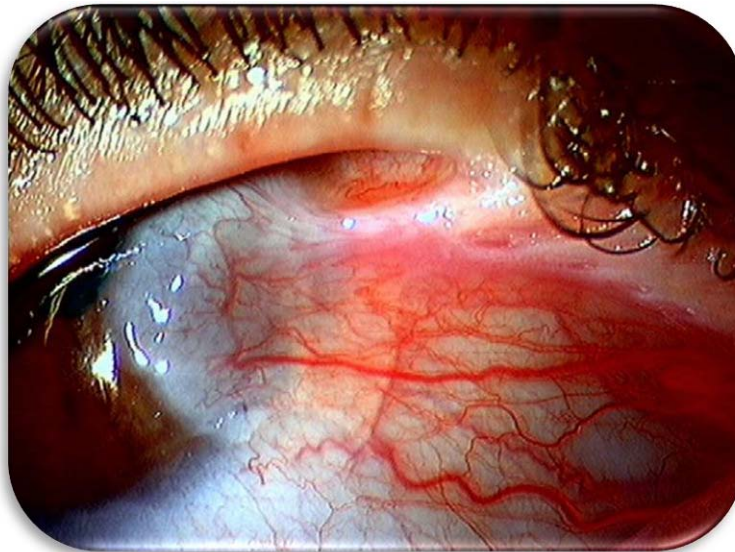


Fig.16 Pseudo pterigón en la conjuntiva nasal del ojo derecho (EB distrófica).  
Tomado de: Oftalmo Figueira EC - Dermatol Clin – 01-JAN-2010; 28(1)2: 143-52



### e) *Cáncer*

El carcinoma escamo celular (Fig. 17), es una complicación muy común en pacientes con EB Distrófica Recesiva y también la más grave. Este se desarrolla a partir de las erosiones crónicas recidivantes<sup>3</sup> por lo que es imperativa, la exploración de los pacientes para localizar lesiones premalignas o malignas cada 3 meses a partir de los 12 años.<sup>33</sup>

El riesgo que puede causar la exposición frecuente a radiación en pacientes con EB, que requieren de frecuentes tratamientos para las estenosis, y el resultado en beneficio de la calidad de vida del paciente debe ser bien analizado, debido a que la exposición continua aumenta el riesgo de desarrollar carcinoma escamo celular.<sup>29</sup> En la forma distrófica recesiva el carcinoma aparece en piel o mucosa alrededor de los 30 años y más del 66% de los pacientes mueren por metástasis;<sup>7</sup> siendo la extensión del carcinoma la que “predice” la mortalidad.<sup>33</sup>



Fig. 17 Mano derecha de una paciente de 20 años con Carcinoma Escamo celular que requiere amputación. Tomado de: Treatment of Skin Cancers in Epidermolysis Bullosa, Venugopal SS - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 283-7, ix-x



## **Pronóstico**

El pronóstico es muy variado debido a que existen formas letales, invalidantes y otras que afectan mínimamente a los pacientes y no existe tratamiento correctivo. Se ha mencionado la utilidad de la vitamina E, los corticoesteroides en las formas distróficas y los hidantoinatos ya que inhiben la colagenasa. Los resultados son muy variables.<sup>5</sup> Sin embargo la esperanza de vida no va más allá de la 4ª década de vida.



## **Tratamiento Odonto Estomatológico**

El tratamiento en pacientes con EB es, al igual que en todo el cuerpo, muy complicado, en gran parte debido a la gran variedad de subtipos existentes y las características de estas que van de relativa normalidad pasando por las que afectan la arquitectura dental hasta aquellas que afectan la erupción y presentan una gran fragilidad de las mucosas. Siendo así el primer objetivo que debe buscar un Cirujano Dentista es el conocer la variedad de EB que padezca el paciente, basándonos en una buena historia clínica y los diagnósticos previos.

Una vez que tomemos la decisión de admitir a un paciente con EB debemos estar conscientes que perteneceremos a un grupo multidisciplinario de clínicos que debe estar en constante comunicación, ya sea de manera directa o a través de la familia, con el objetivo de mejorar la calidad de vida del paciente.

El plan de tratamiento estará basado principalmente en la prevención ya sea de caries, enfermedad periodontal o la formación de ulceraciones intraorales y peribucales aunque al igual que cualquier otro paciente la consulta se generará más comúnmente a partir del dolor.

Existe una clasificación utilizada para pacientes que serán anestesiados de manera general que nos puede ser muy útil en el momento de explorar al



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



paciente y determinar el grado de afección y las posibilidades que tendremos de realizar tratamientos en cada zona. La clasificación de Mallampati se basa en la capacidad de apertura bucal que tiene el paciente y se divide en:

- Clase I: Se observa el paladar blando, la úvula y los pilares amigdalinos.
- Clase II: Se observa el paladar blando y la úvula.
- Clase III: De observa el paladar blando y la base de la úvula.
- Clase IV: No se observa el paladar blando.<sup>34</sup>

La capacidad de apertura bucal estará determinada por la Microstomía, la anquiloglosia, y la Malposición dentaria.

Una vez clasificado a nuestro paciente será más fácil diseñar un plan de tratamiento realista y bien enfocado a la solución de los problemas de nuestro paciente. Aunque al igual que en cualquier paciente la necesidad de un tratamiento será la que determine la realización sin importar la localización o la dificultad para llegar a esa zona.

Existe una medida que siempre se deben tomar con estos pacientes y es el evitar mayor traumatismo o roce de cualquier tejido intraoral o peribucal. Esto se logra en la mayoría de los casos con la utilización de vaselina untada en los instrumentos o la utilización de alguna crema con corticoesteroides,



medidas que disminuye la posible aparición de cualquier nueva lesión causada por nuestros procedimientos.<sup>35</sup>

### *a) Tratamiento Basado en la clasificación de EB*

#### *EB Simple*

Las consideraciones que se deben tener en estos pacientes están básicamente encaminadas a la prevención del daño a las mucosas con la utilización de cremas con corticoesteroides o vaselina untada en los instrumentos que se introduzcan a la boca del paciente así como técnicas higiénicas con cepillos dentales de cerdas muy suaves. La mayoría de estos pacientes son aptos para cualquier tratamiento dental sin grandes riesgos -la valoración cada caso siempre es recomendable-, ya sean operatorios, endodónticos, protésicos o quirúrgicos aunque la utilización de aparatología puede aumentar el riesgo de aparición de lesiones. El tratamiento suele complicarse por manipulación excesiva de los labios o los carrillos.<sup>35</sup>

#### *EB de Unión*

El tratamiento de estos pacientes se iniciará a una edad muy temprana debido a que inherentemente esta variedad tiene defectos estructurales en el esmalte- que aumentará enormemente la afección por caries- y retraso de la erupción situación en la que los controles radiográficos son muy útiles.





## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



El tratamiento debe iniciarse tan pronto sea posible mediante aplicaciones tópicas de fluoruro de manera periódica para disminuir la carga bacteriana y aumentar el grado de remineralización, la ingesta de Fluoruro sistémico en meses alternos antes de los 12 años, la colocación de selladores de fosetas y fisuras y revisiones semestrales.<sup>35</sup>

Las mucosas se ven afectadas extensamente por lo que hay que controlar el dolor y prevenir la infección. La utilización de Sucralfato tópico ha dado buenos resultados tanto en la disminución del dolor así como en el tamaño y aparición de las úlceras nuevas y mejoría de la higiene debido a la gran reducción de molestias que esta causaba.<sup>36</sup>

El paciente no es apto para todos los tratamientos sobre todo aquellos que estén más relacionados con los tratamientos protésicos removibles, sin embargo existen reportes de casos donde se han utilizado estos tratamientos (Fig. 18)<sup>37</sup>, y la atención se enfocará, en la mayoría de los casos, a la eliminación de caries, coronas, endodoncias y extracciones. Siempre se debe tomar en consideración los tejidos periodontales ya que estos se ven afectados tanto por la falta de higiene, como por los factores genéticos que causan esta enfermedad.



Fig. 18 Vista oclusal y frontal antes y después del tratamiento. Tomado de: Junctional epidermolysis bullosa associated with hypoplastic enamel and pervasive failure of tooth eruption: Oral rehabilitation with use of an overdenture, Brooks J.k, *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, Volume 105, Issue 4, April 2008, e24-e28

El tratamiento suele complicarse debido a la gran fragilidad de los tejidos, la anquiloglosia, la pérdida del vestíbulo y del paladar lo que impedirá en la mayoría de los casos una buena higiene.

### *EB Distrófica*

El grado de afectación que existe en estos pacientes es distinto entre cada variante pero generalmente los tejidos labiales y peribucales siempre se ven muy afectados lo que crea microstomía y en muchos casos anquiloglosia (Fig.19); por lo que los procedimientos higiénicos se vuelven muy



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



complicados, lo que deriva en la gran afectación por caries, gingivitis y enfermedad periodontal en edades tempranas debido a que todos los factores etiopatogénicos se conjuntan en esta enfermedad<sup>21</sup> (Fig. 20). La higiene se puede llevar a cabo con un cepillo de cerdas muy suaves, una esponja o un trozo de tela de algodón. En esta variedad también se recomienda la utilización de sucralfato.<sup>36</sup>

Se recomienda la aplicación de fisioterapia para lograr una mayor apertura bucal ya que gran parte de los pacientes presentan microstomía clase III o IV de Mallampati. Esta se llevará a cabo 30 minutos antes de la atención odontológica colocando un corcho forrado en cinta micropore para forzar la apertura.<sup>35</sup>

Las técnicas de higiene oral deben ser aplicadas minuciosamente y llevar un control profesional más exhaustivo (cada 3 meses).<sup>35</sup>

Las lesiones cariosas tienden a evolucionar rápidamente lo que lleva a una pérdida precoz de los órganos dentarios.<sup>35</sup>

Aunque la utilización de aparatología puede ser controversial, se reportan casos donde la aparatología fija es utilizada ya sea para evitar pérdidas de espacio<sup>9</sup> o para corregir malposiciones dentarias.<sup>35</sup>

Las extracciones dentales serán un procedimiento muy común en estos pacientes desde una temprana edad siendo así la alimentación se ve

seriamente afectada por lo que se opta por la colocación de prótesis totales, sobredentaduras o prótesis implanto soportadas .<sup>38</sup>



Fig. 19 Izq. Se observa microstomía y Anquiloglosia. Der. Lengua despapilada con micro hemorragias y una prótesis fija tipo veneer mal ajustada. Fuente Directa



Fig. 20 Microstomía y reducida movilidad de los tejidos orales típicamente observados en EB Distrófica recesiva. Limitan el acceso y contribuyen a la formación de caries rápidamente progresivas como se observa en la imagen. Tomado de: Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum, Wright JT- Dermatol Clin – 01-JAN-2010; 28(1)2: p 159-64



## **EB y la Periodontitis**

La Periodoncia se encarga del cuidado, diagnóstico y tratamiento de los tejidos periodontales y peri implantares.

Existen muchas enfermedades no relacionadas con la placa dentobacteriana que afectan al periodonto al igual que otros tejidos orales; razón por la cual el cirujano dentista y aún más el especialista en periodoncia debe estar bien capacitado para tratar estos padecimientos.

La Epidermólisis Bulosa pertenece al grupo de enfermedades que afectan a las mucosas orales y pueden estar afectadas por gingivitis (Fig. 21)<sup>37</sup> hasta casos de periodontitis agresivas.<sup>35, 40</sup>

El sangrado gingival es frecuente, ya que existe asociación entre la EB y la gingivitis eritematosa crónica, aunado a las dificultades higiénicas que presentan estos pacientes, halitosis y dolor crónico causado por las úlceras. Se han reportado casos raros donde se presenta periodontitis agresiva. Y se ha reportado una pérdida de 6 mm de pérdida de inserción a los 20 años de edad que comparado con la población normal es la equivalente a la pérdida de inserción en pacientes de 60 años. En algunos casos se puede observar que la encía es más delgada lo que podría ser una característica determinante para una pérdida de inserción tan severa.<sup>40</sup>



Fig. 21 Izq. Paciente masculino que presenta inflamación marginal severa y apariencia descamativa en la región canina izquierda. Der. Femenina con inflamación en la zona de premolares inferior derecha Tomado de: Kindler Syndrome A rare cause of desquamative lesions of the gingiva, James Ricketts D. N., et. al., *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, Volume 84, Issue 5, november 1997, 488-499



## **EB y el tratamiento Periodontal**

El tratamiento debe estar encaminado en primer lugar a la disminución del dolor ya que este será la principal causa del abandono de cualquier tratamiento que se le realice al paciente, ya sean simples indicaciones higiénicas, profilaxis o procedimientos quirúrgicos.

La utilización del Sucralfato ha demostrado ser una gran ayuda tanto para el paciente como para el clínico debido a que disminuye el número de ampollas aproximadamente a la mitad al igual que la extensión de las mismas. El grado de dolor (basado en una escala visual) disminuye prácticamente a cero (muy probablemente relacionado a la gran tolerancia al dolor que generan estos pacientes y a la capacidad analgésica que posee el medicamento). Los resultados generados en pacientes tratados con este fármaco han sido sumamente prometedores ya que se ha reportado una disminución de la placa hasta en un 90% y disminución del 100% en el sangrado e inflamación gingival. Esta mejoría, puede ser la consecuencia de una mejor higiene oral al existir menos dolor, mayor eliminación de placa y una dieta sin suplementos hipercalóricos; sin embargo es necesario ahondar en la investigación de este fármaco.<sup>36</sup>

A pesar de los retos que esta enfermedad implica y la gravedad que puede traer a las mucosas intraorales, los procedimientos quirúrgicos periodontales no están del todo contraindicados; todo dependerá del tipo de Epidermólisis

Bulosa que el paciente presente al igual que el grado de afectación que exhiba intraoral como extraoral y exista previa autorización del Dermatólogo.

Dentro de la literatura, se han reportado casos de cirugía plástica periodontal utilizando técnicas de injertos de tejido conectivo tomados del paladar para cubrir recesiones Clase 2 de Miller en pacientes con EB Distrófica (Fig. 22, 23 y 24)<sup>41</sup> lo que nos lleva a pensar que es posible el tratamiento quirúrgico periodontal en cualquier otra variante de EB.



Fig.22 Paladar distrófico con pérdida de rugas palatinas y la profundidad del paladar por cicatrización. Tomado de: Periodontal Plastic Surgery in a Distrophic Epidermolysis Bullosa Patient: Review and Case Report, Brian J. F., et. al., Journal of Periodontology, Nov1999, vol. 70 No. 11 1392-1396





Fig. 23 Preoperatorio. Vista de las recesiones en 31 y 41. Tomado de: Periodontal Plastic Surgery in a Distrophic Epidermolysis Bullosa Patient: Review and Case Report, Brian J. F., et. al., Journal of Periodontology, Nov1999, vol. 70 No. 11 1392-1396

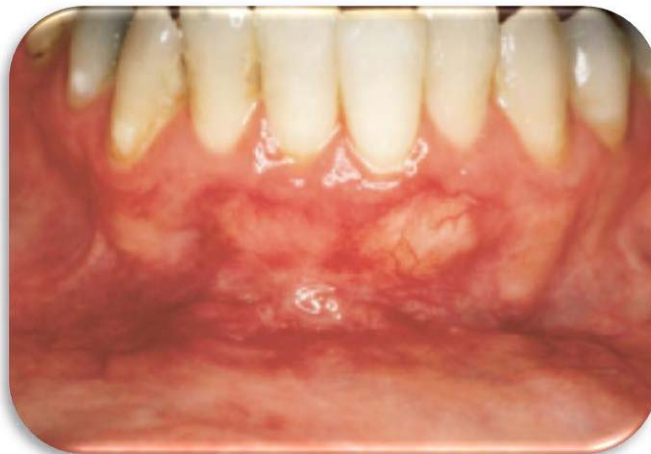


Fig. 24 Post operatorio de 16 semanas. Tomado de: Periodontal Plastic Surgery in a Distrophic Epidermolysis Bullosa Patient: Review and Case Report, Brian J. F., et. al., Journal of Periodontology, Nov1999, vol. 70 No. 11 1392-1396

La colocación de implantes en pacientes edéntulos ha sido el tratamiento más recomendado actualmente para la sustitución de los órganos dentales. Siendo así la colocación de implantes en pacientes con EB debe ser considerada como una opción de tratamiento para la posterior colocación de una prótesis total ya sea fija o removible (Fig. 25).<sup>42</sup>

Es muy importante señalar que los procedimientos quirúrgicos realizados en estos pacientes, pueden ser realizados bajo sedación o anestesia general, para evitar dolor trans operatorio en el paciente, facilitar la manipulación de los tejidos (al encontrarse laxos) y llevar el procedimiento lo más rápido posible.<sup>41, 42</sup>

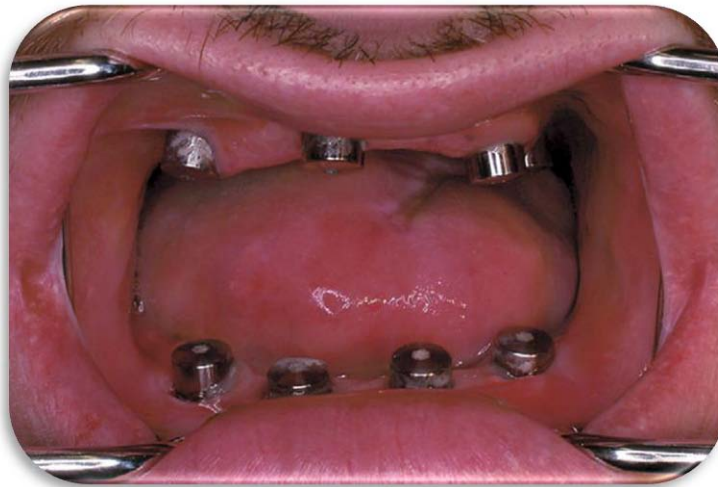


Fig. 25 Vista anterior de 8 implantes en apertura máxima.  
Tomado de: Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report, Heeje Lee, et. al. The Journal of Prosthetic Dentistry, Feb 2007, Vol. 97, Issue 2, 65-69

Se debe considerar la manipulación de los tejidos durante un procedimiento quirúrgico ya que incluso la utilización de una cánula puede desprender la mucosa (Fig. 26).<sup>41</sup>



Fig.26 Desprendimiento del epitelio después de realizar succión del campo operatorio.  
Tomado de: Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report , Heeje Lee, et. al. The Journal of Prosthetic Dentistry, Feb 2007, Vol. 97, Issue 2, 65-69

Otra consideración que se debe tomar es cubrir el área quirúrgica (Fig. 27) debido a que puede existir lesiones adyacentes al área quirúrgica que durante la cicatrización crean uniones entre los tejidos y contribuya a la desaparición del área vestibular (Fig. 28).<sup>41</sup>



Fig.27 Colocación de un protector para evitar la unión con el labio.  
Tomado de: Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report , Heeje Lee, et. al. The Journal of Prosthetic Dentistry, Feb 2007, Vol. 97, Issue 2, 65-69



Fig. 28 Regeneración del frenillo uniendo firmemente el labio a la mucosa masticatoria.  
Tomado de: Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report , Heeje Lee, et. al. The Journal of Prosthetic Dentistry, Feb 2007, Vol. 97, Issue 2, 65-69



## Conclusiones

El manejo de estos pacientes es muy complicado debido a la enorme fragilidad que presentan los epitelios. Por esta característica es muy necesario e importante estar bien preparado para prevenir mayor número de lesiones durante la atención odontológica y minimizar al máximo el dolor con el que estos pacientes viven.

La atención odontológica precoz permitirá disminuir en gran medida la afectación de los tejidos dentales y periodontales al instaurar técnicas higiénicas adaptadas a sus necesidades y de este modo contribuir a una mejor calidad nutricional, un desarrollo cercano al normal y finalmente a mejores condiciones de vida.

Los tratamientos periodontales, deben estar en primer lugar encaminados a la prevención y motivación del paciente a mantener óptimas condiciones higiénicas.

La decisión de proporcionar atención quirúrgica debe ser bien planeada, tomando siempre en consideración el riesgo-beneficio que se obtendrá ante cada padecimiento periodontal.

Por último Cirujano Dentista debe ser consciente, que al pertenecer al equipo de salud debe estar en constante actualización y preparado para la atención de pacientes de difícil manejo, como lo son los pacientes con Epidermólisis Bulosa; es evidente que por la rareza de la enfermedad el número de casos que se pueden ver a lo largo de la vida profesional es muy limitado e incluso



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



probable que nunca se vea un caso; sin embargo esto nunca debe representar un impedimento para aumentar nuestro conocimiento.



## Glosario

*Acral.* dícese de la parte más distal de las extremidades o salientes del cuerpo

*Argiria.* Enfermedad caracterizada por el cambio del color natural de la piel y otros tejidos, a un color gris-azulado.

*Autólogo.* Tomado de los propios tejidos, células o ADN de un individuo.

*Autosómica recesiva.* Es una de las varias maneras en que un rasgo, trastorno o enfermedad se puede transmitir de padres a hijos. Se necesitan dos copias de un gen anormal para que se desarrolle la enfermedad o el rasgo.

*Autosómica dominante.* Es una de las varias maneras en que un rasgo, trastorno o enfermedad se puede transmitir de padres a hijos. Solo se necesita un gen anormal de uno de los padres para presentar la característica heredada.

*Catequina.* Pigmento verde vegetal (flavonoide) que parecen tener una actividad anticancerígena reconocida.

*Colagenasa.* Enzima que cataliza la hidrólisis del colágeno.

*Contractura.* Estado de rigidez o contracción permanente involuntaria, reversible o no, de un grupo muscular o varios que mantiene a la zona en una posición anormal. Cuando la rigidez es debida a una retracción de tejidos fibrosos, no se trata de una verdadera contractura sino de una retracción.



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



*Dermatosis.* Es un término general utilizado para describir cualquier anomalía o lesión en la piel.

*Distrofia.* Degeneración o desarrollo defectuoso de un órgano o tejido, que se manifiesta por disminución del volumen o por la pérdida de las capacidades funcionales, y puede afectar a todo el organismo. Puede ser causado por alteraciones de la nutrición o por trastornos locales como son los vasculares, nerviosos o falta de estímulos hormonales.

*Epigallocatequina.* Catequina presente en el té verde.

*Exudado.* Líquido extravasado en una inflamación por alteración de la permeabilidad vascular, es rico en células y proteínas.

*Fenotipos.* Propiedad observable en un organismo (característica), resultado de la interacción entre su genotipo y el ambiente en que se expresa.

*Galato.* Sustancia antioxidante que se emplea en la industria de alimentos, cosméticos y medicamentos.

*Gastrostomía.* Cirugía que se realiza sobre el estómago, con el fin de descomprimirlo y de alimentarlo, llevada a cabo en el curso de una intervención abdominal o de forma percutánea. Se utiliza un tubo que se conecta a la piel con el estómago.

*Genodermatosis.* Se le denomina así a aquellas dermatosis de causa genética en las que no influyen factores ambientales.

*Genotipo.* Conjunto de genes que contiene un organismo heredado de sus progenitores.





## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



*Hidantoinatos.* Grupo de fármacos derivado de la alantoína que posee actividad anticonvulsivante y es usado para el tratamiento de la epilepsia.

*Hiperhidrosis.* Sudoración excesiva. En muchos casos, es una disposición hereditaria autosómica dominante. Suele presentarse sobre todo en las palmas de las manos, plantas de los pies y axilas.

*Hiperqueratosis.* Trastorno caracterizado por el engrosamiento de la capa externa de la piel (capa de queratina).

*Hipovitaminosis.* Nombre aplicado a las manifestaciones que siguen a la disminución en la ración alimentaria de una o varias vitaminas.

*Inmunofluorescencia.* Fijación de fluoresceína sobre un anticuerpo específico que permite descubrir este último en una mezcla antígeno-anticuerpo, por examen al microscopio con luz ultravioleta.

*Miel medicada.* Miel irradiada con rayos  $\gamma$  para erradicar todas las esporas de *Clostridium*,<sup>25</sup> adicionada en muchas ocasiones con aceites esenciales y plantas como son: marihuana, sándalo y almendra.

*Milios.* Son diminutas protuberancias blanquecinas o pequeños quistes en la piel. Ocurren cuando la piel muerta queda atrapada en pequeñas cavidades en la superficie cutánea o de la boca.

*Morbilidad.* Conjunto de complicaciones derivadas de un procedimiento médico. Pueden ser efectos secundarios o complicaciones de procedimientos de diagnóstico o terapéuticos.



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



*Mortalidad.* Número total de muertes referido al total de habitantes. En una enfermedad, es el número de muertes producida por ella entre los que se han visto afectados por la misma.

*Osteopenia.* Reducción de la masa ósea a causa de una disminución del ritmo de síntesis osteoide a un nivel insuficiente para compensar la lisis ósea normal.

*Osteoporosis.* Atrofia ósea, muy frecuente, caracterizada por una reducción de la masa del tejido óseo con relación al volumen o masa del hueso anatómico.

*Polidisplasia.* Presencia en un mismo individuo de varias malformaciones debidas a trastornos de desarrollo de tejidos o de órganos.

*Prevalencia.* Número de casos de una enfermedad o evento en una población en un momento determinado.

*Proteasa.* Enzima que cataliza la hidrólisis de una proteína durante los primeros pasos de su degradación.

*Pseudopterigón.* Lesión que inicia en la conjuntiva, en forma de una pequeña película, sin avanzar sobre la córnea.

*Sucralfato.* Medicamento indicado en el tratamiento y prevención de la úlcera duodenal, gástrica, gastritis, gastropatía provocada por AINE's y en la profilaxis de la hemorragia gastroduodenal debida a úlcera de estrés en enfermos graves.



## Bibliografía

1. Genética Humana, Fundamentos y aplicaciones en Medicina, Solari, Alberto J., 3ª edición, Buenos Aires. Médica Panamericana, 2004.
2. Compendio de Robbins y Cotran, Patología Estructural y Funcional, Mitchel, Richard N., et. al., 7ª edición, Madrid España. Elsevier Saunders, 2007.
3. Fitzpatrick, Atlas en Color y Sinopsis de Dermatología Clínica, Wolff, Kaus, Richard Allen Johnson, Dick Suurmond, Aurora Guerra Tapia. Quinta edición, Madrid, España. Mc Graw Hill Interamericana. 2005.
4. Genética Clínica, Diagnóstico y Manejo de las Enfermedades Hereditarias, Guízar-Vázquez, Jesús 2ª edición, Manual Moderno, México D.F. 1994.
5. Lecciones de Dermatología, Saúl, Amado, 15ª edición 2008. Méndez editores, México D.F. reimpresión 2009.
6. Atlas de Dermatología Clínica, du Vivier, Anthony, 2ª edición. Editorial Harcourt Brace. 1995.
7. Dermatología Atlas, Diagnóstico y Tratamiento, Arenas Guzmán, Roberto 4ª edición. México D.F, Mc Graw Hill.
8. Elektronsko-Mikroskopska, Bihemijska I Genetička Modifikacija Klasifikacije Buloznih Epidermoliza By: Mutevelić-Arslanagić, Naima; Arslanagić, Selma; Arslanagić, Rusmir. Medical Journal, oct-dic2008, Vol. 14 Issue 4, p166-171.



9. Hereditary epidermolysis bulosa: Report of two cases, Asma Al Jobeir. Saudi Dental Journal, Volume 18, No. 3, September - December 2006, p155-161.
10. New classification of epidermolysis bullosa group of blistering disorders, *Naima Mutevelic Arslanagic, Rusmir Arslanagic, Selma Arslanagic*. HealthMED - Volume 3 / Number 1 / 2009, p90-93.
11. Epidermolysis Bullosa Care in the United States, Arbuckle HA - Dermatol Clin-01-APR-2010; 28 (2 )387-9, xiii, p387-389.
12. Epidermolysis Bullosa Care in Canada, Pope E - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 391-2, xiii, p. 391,392.
13. Epidermolysis Bullosa Care in the United Kingdom, Mellerio JE - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 395-6, xiv, p. 395,396.
14. Epidermolysis Bullosa Care in Germany, Bruckner-Tuderman L - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2):405-6, xiv, p. 405,406.
15. Epidermolysis Bullosa Care in Hungary, Medvecz M-Dermatol Clin - 01-APR-2010;28(2): 421-3, xv, p. 421-423.
16. Epidermolysis Bullosa in Japan, Shinkuma S - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2):431-2, xvi, p. 431,432
17. Epidermolysis Bullosa in Australia and New Zealand, Murrell DF - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 433-8, xvi, p. 433-438
18. Epidermolysis Bullosa Care in Mexico, 1 abril 2010 Liy-Wong Carmen - Dermatol Clin – 01-APR-2010; 28(2)2: 393-4, xiii, p. 393,394



19. Prenatal Diagnosis of Epidermolysis Bullosa, Fassihi H - *Dermatol Clin*  
- 01-APR-2010; 28(2): 231-7, viii, p.231-237
20. Molecular Testing in Epidermolysis Bullosa, Castiglia D - *Dermatol Clin*  
- 01-APR-2010; 28(2): 223-9, vii-viii, 223-230
21. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum, Wright JT-  
*Dermatol Clin* – 01-JAN-2010;28(1)2: p159-64
22. Inherited Epidermolysis Bullosa, Davies S., Drugs of the future.  
[http://journals.prous.com/journals/servlet/xmlxsl/dof/20093407/pdf/df340575.pdf?p\\_JournalId=2&p\\_refId=1394149&p\\_IsPs=N](http://journals.prous.com/journals/servlet/xmlxsl/dof/20093407/pdf/df340575.pdf?p_JournalId=2&p_refId=1394149&p_IsPs=N)
23. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Part 2: care of the adult patient, E Abercrombie, C Mather, J Hon, P Graham-King, E Pillay. *British Journal of Nursing*, 2008 (Tissue Viability Supplement), Vol. 17, No 6
24. Evaluación de la actividad antimicrobiana de la miel de abeja contra *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus epidermidis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Escherichia coli*, *Salmonella enteritidis*, *Listeria monocytogenes* y *Aspergillus niger*. Evaluación de su carga microbiológica, Estrada, Heylin, Gamboa, María del Mar, Chaves, Carolina *et al. ALAN*, June 2005, vol.55, no.2, p.167-171. ISSN 0004-0622.



25. Quality of Life Measurements in Epidermolysis Bullosa: Tools for Clinical Research and Patient Care, Frew JW - Dermatol Clin – 01-JAN-2010; 28(1): 185-90
26. Infection and Colonization in Epidermolysis Bullosa. Mellerio JE - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 267-9, ix
27. Epidermolysis Bullosa with Pyloric Atresia, Chung HJ - Dermatol Clin - 01-JAN-2010puntoycoma 28parentesis1puntos 43-54
28. Pain Management in Epidermolysis Bullosa, Goldschneider KR - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 273-82, ix
29. Epidermolysis Bullosa: Management of Esophageal Strictures and Enteric Access by Gastrostomy, Mortell AE - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 311-8, x
30. Osteopenia and Osteoporosis in Epidermolysis Bullosa, Martinez AE - Dermatol Clin - 01-APR-2010puntoycom 28par2puntos 353-5, xi
31. Surgery of the Hand in recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa, Bernardis C - Dermatol Clin – 01-APR-2010; 28 (2)2: 335-41, xi
32. Ophthalmic Involvement in Inherited Epidermolysis Bullosa, Figueira EC - Dermatol Clin – 01-JAN-2010; 28(1)2: 143-52
33. Treatment of Skin Cancers in Epidermolysis Bullosa, Venugopal SS - Dermatol Clin - 01-APR-2010; 28(2): 283-7, ix-x
34. <http://www.debra.es/fotos/file/Protocolo%20de%20anestesia.pdf>



35. <http://www.msps.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/epidermolisisBullosa.pdf>
36. Sucralfate: A Helping Oral Management in Patients With Epidermolysis Bullosa, Marini I – *Journal of Periodontology* May 2001, Vol. 72, No. 5: 691-695
37. Junctional epidermolysis bullosa associated with hypoplastic enamel and pervasive failure of tooth eruption: Oral rehabilitation with use of an overdenture, Brooks J.K, *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, Volume 105, Issue 4, April 2008, e24-e28
38. Placement of endosseous implants in patients with oral Epidermolysis bullosa, Peñarrocha-Diago M., et. al. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, Volume 90, Issue 5, november 2000, e587- e590
39. Kindler Syndrome A rare cause of desquamative lesions of the gingiva, James Ricketts D. N., et. al., *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*, Volume 84, Issue 5, november 1997, 488-499
40. Clinical and microbiologic Study of Periodontitis Associated With Kindler Syndrome, Wiebe C.B., et. al., *Journal of Periodontology* Jan 2003, vol. 73 No. 1: 25-31



## EPIDERMÓLISIS BULOSA Y PERIODONTITIS

---



41. Periodontal Plastic Surgery in a Distrophic Epidermolysis Bullosa Patient: Review and Case Report, Brian J. F., et. al., Journal of Periodontology, Nov1999, vol. 70 No. 11 1392-1396
42. Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report , Heeje Lee, et. al. The Journal of Prosthetic Dentistry, Feb 2007, Vol. 97, Issue 2, 65-69