



Tratamiento quirúrgico de pseudosindactilia en pacientes con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva

Surgical treatment of pseudo syndactyly in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa

Dr. David Montemayor-Sánchez,* Dr. Julio C Salas-Alanís*,**

Palabras clave:

Epidermólisis ampollosa, epidermólisis ampollosa distrófica, pseudosindactilia, cirugía de mano, México.

Key words:

Epidermolysis bullosa, dystrophic epidermolysis bullosa, pseudosyndactyly, hand surgery, México.

Abreviaturas:

EA = Epidermólisis ampollosa.
EAD = Epidermólisis ampollosa distrófica.
EADD = Epidermólisis ampollosa distrófica dominante.
EADR = Epidermólisis ampollosa distrófica recesiva.
EAS = Epidermólisis ampollosa simple.
EAU = Epidermólisis ampollosa de unión.
IGP = Injertos de grosor parcial.
IGT = Injertos de grosor total.

* Departamento de Educación e Investigación de Salud. Universidad de Monterrey. Monterrey, N.L., México.

** Departamento de Dermatología. Yale University, New Haven, E.U.

RESUMEN

La pseudosindactilia de las manos y pies es una complicación inevitable de los pacientes con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva. Esta enfermedad hereditaria es el resultado de mutaciones en la colágena tipo VII que forma las fibrillas de anclaje de la membrana basal epidérmica que da como resultado la formación de ampollas al menor traumatismo. La enfermedad progresiva de las manos se caracteriza por la formación de cicatrices deformantes que culmina afectando toda la extremidad dentro de una estructura en forma de capullo. La recurrencia de las lesiones cutáneas y la subsecuente formación de pseudosindactilia son inevitables; el manejo quirúrgico está enfocado en mantener la mano funcional disminuyendo la progresión de la pseudosindactilia en estos pacientes. Este artículo es una revisión de la fisiopatología y manejo quirúrgico de la pseudosindactilia en pacientes con epidermólisis ampollosa distrófica recesiva, con el propósito de mejorar el manejo de esta patología.

ABSTRACT

Pseudosyndactyly of the hands and feet is an inevitable complication of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. This inherited disease is the result of mutations in the Type VII collagen (Col VII A1) resulting in blistering secondary to minor trauma. This condition of the hand is characterized by the formation of scars and hand deformities. If untreated, the hand may become encased in an epidermal cocoon. Currently, the recurrence of skin lesions is inevitable and surgical treatment focuses on maintaining a functional hand decreasing its progression to pseudosyndactyly. This article is a review of the pathophysiology and surgical management of patients with pseudo syndactyly in recessive dystrophic epidermolysis bullosa, aimed at improving the management of this condition.

INTRODUCCIÓN

El término epidermólisis ampollosa (EA) es un grupo de enfermedades hereditarias mecano-ampollosas causadas por mutaciones en distintas proteínas estructurales de la piel.¹ Estas enfermedades se caracterizan clínicamente por la aparición recurrente de ampollas y lesiones cutáneas secundarias a traumatismos mínimos. Este término fue introducido por primera vez por Koebner en 1886² y su clasificación ha ido modificándose de acuerdo con los adelantos en las técnicas diagnósticas. Aun cuando actualmente existen más de 30 subtipos, la enfermedad se divide en cuatro tipos principales conforme al nivel estructural

en que evolucionan las ampollas en la piel. El diagnóstico se basa en la presentación clínica y se confirma mediante microscopia electrónica, estudios de inmunofluorescencia y detección de mutaciones de las proteínas que forman las estructuras de unión en la piel.¹

Clasificación de EA

La clasificación más reciente fue publicada en 2008 por el Consenso Internacional para el Diagnóstico y Clasificación de Epidermólisis Ampollosa. Las epidermólisis ampollosas son: epidermólisis ampollosa simple (EAS), de unión (EAU), distrófica (EAD) y síndrome de Kindler.^{3,4} La epidermólisis ampollosa simple (EAS) es la presentación más común de



este grupo de enfermedades, se caracteriza por la formación de ampollas a nivel de la epidermis.^{3,5} La EAS tiene un patrón de herencia autosómico dominante, existen subtipos con un patrón recesivo y se manifiesta en la infancia por la formación de ampollas en sitios traumáticos, particularmente en las extremidades.³ Las principales proteínas involucradas en la patología de la enfermedad son las citoqueratinas 5 y 14, plectina, integrina alpha-6 e integrina beta-4.⁶ La EAU tiene un patrón de herencia autosómico recesivo y la formación de ampollas se presenta a nivel de la lámina lúcida de la unión dermoepidérmica.^{3,5} Las proteínas blanco principales en EAU son la colágena tipo XVII y la laminina 332.⁶

Las formas distróficas de EA se caracterizan por la formación de ampollas a nivel de las fibras de anclaje de la dermis papilar y la severidad clínica varía de acuerdo con su patrón de herencia, siendo el grupo recesivo el de mayor severidad y peor pronóstico.^{5,6} La EA distrófica dominante (EADD) es resultado de una reducción en la expresión de colágena VII que se manifiesta con la formación de ampollas y cicatrices en sitios traumáticos, cambios distróficos a nivel de las uñas y milia.^{3,6-8} A diferencia de ésta, la EA distrófica recesiva (EADR), en particular su variante EADR-severa (también conocida como Hallopeau-Siemens), se caracteriza por una falta de expresión de colágena tipo VII y ausencia de fibras de anclaje, dando como resultado fragilidad cutánea, cicatrización extensa, contracturas articulares, lesión de mucosas,

desnutrición y retraso en el crecimiento.⁶ El síndrome de Kindler es una EA recesiva que se caracteriza por la formación de ampollas, fotosensibilidad y poiquilodermia (atrofia cutánea, telangiectasia y despigmentación), secundario a mutaciones en el gen FERMT1, codificante de una proteína de adhesión de queratinocitos basales (kindlin-1).^{4,9}

Desarrollo de pseudosindactilia

La pseudosindactilia de las manos y pies es una complicación que se presenta en 95% de los pacientes con EADR.¹⁰ Es resultado de una afección progresiva de las estructuras musculotendinosas que culmina en la obliteración de los espacios interdigitales (*Figura 1*). Las lesiones cutáneas se asocian al desarrollo de fibrosis, atrofia digital y onicólisis. Posteriormente, hay una deformidad fija en la flexión de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas secundaria a un acortamiento de los tendones flexores y contracturas musculares intrínsecas. Cada episodio traumático produce cicatrices y adherencias fibrinosas que dan como resultado una obliteración progresiva de los espacios interdigitales.^{11,12} Este proceso generalmente inicia en el primer espacio interdigital produciendo una contractura en aducción de esta articulación y después se extiende a nivel de la muñeca con desviación cubital. La deformidad culmina afectando toda la extremidad dentro de una estructura queratinácea en forma de capullo (*Figura*



Figura 1. Pseudosindactilia leve en pacientes con EADR: dorsal A) y palmar B).



Figura 2. Deformidad «en guante» en pacientes con pseudosindactilia severa: dorsal A) y palmar B).

2).^{11,12} El riesgo de desarrollar esta deformidad «en guante» es de 98% en pacientes con EADR a la edad de 20 años.¹⁰ Finalmente, no es raro que estos pacientes desarrollen carcinoma de células escamosas en las manos, extremidades y prominencias óseas afectadas.¹³

Indicaciones

El objetivo de la cirugía es mantener la capacidad de sujeción de la mano, haciendo énfasis en el funcionamiento de los dedos pulgar e índice mediante la liberación de contracturas en flexión y espacios interdigitales, evitar la progresión de la pseudosindactilia y mejorar la apariencia de la mano. El tratamiento lo debe llevar a cabo un equipo multidisciplinario con una valoración preoperatoria individualizada. La cirugía está indicada cuando existe limitación funcional y se empieza a comprometer la independencia del paciente.¹² Algunos autores consideran que un manejo conservador a base de una combinación de apósitos y ejercicios en ausencia de infección secundaria puede prevenir la aparición de algunas deformidades;¹⁴ sin embargo, la intervención quirúrgica y la terapia de mano, en particular el uso de férulas, es la base del manejo de la deformidad de la mano.¹⁵

Anestesia

Las principales preocupaciones durante la anestesia son el mantenimiento de la integridad de la piel y las membranas mucosas, el aseguramiento de la vía aérea, la prevención de pérdida de líquidos y de calor, además de proveer una analgesia perioperatoria efectiva.¹⁶ La formación de ampollas secundaria a las lesiones en la piel y membranas mucosas se asocia a la pérdida de calor y líquidos, así como a un mayor riesgo de infección secundaria. Los anestésicos locales sean tópicos o inyectados pueden utilizarse para obtener injertos de piel. La valoración de la vía aérea es fundamental; la formación de ampollas en la cavidad oral se relaciona con obliteración del vestíbulo bucal, anquiloglosia y microstomía. Puede haber dificultad al momento de intubar debido a la apertura limitada de la boca, movimiento de la mandíbula y mala dentadura.¹⁶ El manejo de la vía aérea puede ser el aspecto más difícil

de la anestesia; las técnicas estándar para el control de la vía aérea, por ejemplo la aplicación firme de la mascarilla o la inserción de la cánula faríngea pueden lesionar la piel, labios y membranas mucosas.^{16,17} Algunos autores recomiendan utilizar el tubo endotraqueal un número menor al indicado por las fórmulas descritas. El manguito deberá inflarse suavemente manteniendo una presión baja.¹⁶

Los procedimientos quirúrgicos se pueden realizar bajo anestesia general o regional. Incluso hay reportes sobre el empleo de bloqueos epidurales sin complicaciones asociadas, al igual que el uso de torniquetes en los miembros superiores.¹⁸⁻²² La analgesia postoperatoria juega un papel importante en el manejo de estos pacientes, ya que el dolor postquirúrgico se asocia a la agitación y formación de ampollas en la piel, labios y orofaringe. La analgesia multimodal a base de paracetamol, antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) y opioides por vía endovenosa es la más eficaz y el método preferido en la actualidad.²⁰

Técnica quirúrgica

El manejo quirúrgico de las deformidades de la mano se inicia con la separación de dígitos y liberación de las contracturas en flexión, haciendo énfasis en el primer espacio interdigital y articulaciones del pulgar y dedo índice, ya que éstos contribuyen en gran parte al funcionamiento de la mano. Los dedos se separan mediante una incisión en la epidermis sobre la superficie palmar y dorsal, recreando el espacio interdigital (*Figura 3*). La incisión se extiende en este primer espacio interdigital desde la superficie dorsal de la base del primer metacarpiano hacia los músculos tenares, retirando todo el tejido cicatricial. En casos de mayor severidad es necesaria la liberación del primer interóseo dorsal y aductor del pulgar, así como la fascia.^{23,24,25} Hay diferentes opiniones en torno al tratamiento quirúrgico de la pseudosindactilia, anteriormente se describía «descapullar» la mano, disecando en capas a través de la epidermis; otros autores en cambio prefieren un acceso más conservador respetando el tejido, especialmente en la parte distal de los dedos.^{22,26}

Las contracturas en flexión se liberan por medio de incisiones transversas sobre los pliegues de las articulaciones interfalángicas o metacarpo-



Figura 3. A) Sitio de incisión quirúrgica. B) Retiro de capullo epidérmico. C) Colocación de alambres intraóseos de Kirschner y separación de espacios interdigitales. D) Colocación de apósitos sobre heridas quirúrgicas.

falángicas, o mediante incisiones en cruz,^{24,27} y los tendones y cápsulas articulares de los dedos se preservan. En pacientes pediátricos puede ser necesaria la extensión forzada de los dedos para liberar adherencias de fibrina causantes de las contracturas en flexión, teniendo precaución de no lesionar los haces neurovasculares o subluxar las articulaciones.¹² La fijación temporal de los dedos con alambres intraóseos de Kirschner es útil cuando las articulaciones interfalángicas presentan rigidez o subluxación;^{14,23,26,28,29} no obstante, la utilización de alambres a través de las articulaciones interfalángicas proximales debe reservarse, a menos que sea necesario, para evitar complicaciones como rigidez articular postoperatoria, infección y lesión de los cartílagos articulares.^{24,27,30}

La deformidad en flexión de la muñeca es resultado de varios factores, suele haber una tracción dominante del flexor cubital del carpo y otros tendones flexores sobre los extensores, lo que causa una desviación cubital de la muñeca.¹² Las contracturas tempranas de la muñeca pueden tratarse mediante división de la piel y tejido cicatricial que liberen la articulación. En los casos más avanzados es necesaria una liberación de los músculos palmar largo y flexor radial del carpo.¹² Con frecuencia se observa un acortamiento de los haces neurovasculares, pudiendo ser un factor limitante durante la liberación de las contracturas en flexión. Existen casos severos con una mayor afección de la articulación de la muñeca que torna necesaria la fijación de ésta en una posición neutra.^{12,25,27}

Manejo de heridas

El manejo de heridas en la piel ha evolucionado en forma constante. Anteriormente, las heridas

eran cubiertas con vaselina (petrolato), apósitos absorbentes y vendajes a base de algodón. Este método fue sustituido por el uso de apósitos de silicona.^{11,31} En la actualidad se emplean otras técnicas como cultivo de queratinocitos, injertos de piel de grosor parcial o total y aloinjertos de matriz dérmica acelular.¹² No existe un método superior a otro en relación con el manejo de heridas. Después de la liberación de los dígitos y espacios interdigitales, las heridas tardan en cicatrizar entre tres y cuatro semanas en pacientes pediátricos y es innecesario el uso de injertos de piel u otros apósitos biológicos.²⁶ En pacientes adultos el proceso de reepitelización puede ser más prolongado, por lo cual algunos autores recomiendan injertar estos defectos.¹²

El primer espacio interdigital así como los defectos palmares suelen ser cubiertos con injertos de grosor parcial (IGP) o total (IGT). Los IGT deben retrasar la recurrencia de contracturas en comparación con los IGP, siendo de gran utilidad en el primer espacio interdigital, aunque estos injertos tienen mayor riesgo de pérdida, pudiendo causar formación de cicatrices.^{31,32} En la actualidad no hay evidencia que demuestre superioridad de uno sobre el otro.^{25,31-33}

El sitio donante es usualmente el muslo y suele cicatrizar sin problemas.^{34,35} Una vez obtenido el injerto se puede utilizar un malla-dor para incrementar la superficie del injerto y cubrir defectos de mayor tamaño.¹² Las complicaciones asociadas al sitio donante son mínimas cuando se obtienen IGP y el proceso de reepitelización es más rápido, observándose a las dos semanas.³² Algunos autores recomiendan obtener los injertos con bisturí y evitar el uso de dermatomos, ya que éstos pueden desepitelizar la piel adyacente al sitio quirúrgico

aumentando el riesgo de comorbilidades. Aun así, es posible que el proceso de cicatrización del sitio donante sea lento y los IGP presenten recurrencia de contracción desde los seis meses postquirúrgicos.^{34,35}

Se han reportado resultados satisfactorios con el uso de injertos alogénicos de piel cultivada.³⁶ Éstos consisten en queratinocitos y fibroblastos alogénicos cultivados sobre una matriz de colágena. Algunos autores han utilizado esta técnica junto con injertos de grosor intermedio para cubrir defectos en los espacios interdigitales y en los sitios donantes logrando identificar bajo microscopia electrónica la formación de fibrillas de anclaje a nivel de la lámina basal y retardar la aparición de recurrencias, además de obtener mejores injertos en los sitios donantes tratados.³⁷ Asimismo, se describe el uso de aloinjertos de matriz dérmica acelular para cubrir defectos en el primer espacio interdigital junto con IGP,³⁸ aún cuando se desconocen los resultados a largo plazo de dicha técnica. Existen sustitutos biológicos de piel compuestos de queratinocitos y fibroblastos cultivados de prepucio de recién nacido, cuyo uso se describe en cinco pacientes,¹² no obstante, su efecto es temporal y se asocia a la recurrencia de pseudosindactilia a partir de los 18 meses postquirúrgicos, además de otras lesiones como erosiones y formación de ampollas.

Una vez colocados los injertos se pueden fijar con suturas absorbibles o adhesivos tisulares a base de N-butil cianocrilato y cubrirse con apósitos impregnados con proflavina o vaselina, manteniendo los dedos extendidos en posición de abducción.¹² El paciente se cita a las dos semanas para cambio de apósitos, curación de heridas y retiro de alambres de Kirschner bajo anestesia general o regional.

Terapia de la mano

El manejo de la mano después de la cirugía se basa en el uso de férulas individualizadas creadas por el terapeuta de mano. Algunos autores sugieren hacerlo después del segundo cambio de apósitos o en la tercera semana después de la liberación de los espacios interdigitales.¹² En este momento se valora el rango de movimiento de la mano, dando inicio a ejercicios

de flexión con el objetivo de disminuir rigidez articular y recurrencia de deformidades.^{11,23,39} Una estrecha colaboración entre el paciente y el terapeuta es esencial para obtener buenos resultados postoperatorios.

Anteriormente se utilizaban férulas de acrílico, mismas que fueron reemplazadas por un material moldeable a base de termoplástico. Las férulas de acrílico requieren mayor tiempo de elaboración y algunos autores usaban anestésicos al momento de realizar las impresiones, lo que podía causar lesiones en las manos recién operadas.³⁵ Las férulas de termoplástico perforado son elaboradas en el postoperatorio inmediato con mayor rapidez. Incluso pueden elaborarse en el consultorio en cuanto se hacen curaciones y cambios de gasas. Por ser un material maleable, estas férulas pueden brindar soporte individual a los dedos y se asocian a menos lesiones cutáneas.^{11,26,33} El uso de férulas en la superficie volar del antebrazo ayuda a mantener la muñeca en una posición neutra, los dígitos en extensión y el pulgar en abducción. La mayoría de los autores concuerdan que el uso nocturno de férulas disminuye a largo plazo la recurrencia de deformidades, prolongando los intervalos de intervenciones quirúrgicas.^{11,12,27,40} El uso de férulas dinámicas parece disminuir la aparición de cicatrices, sin embargo, estas férulas requieren más cuidados por parte del paciente, con riesgo de lesiones traumáticas.^{30,40} El uso de masilla de silicón es de gran utilidad para mantener separados los espacios interdigitales.³⁵

Existen distintas opiniones entre autores en relación con el tiempo de ferulización y las tasas de recurrencia que no parecen variar entre distintos accesos.^{23,26,28} Algunos centros recomiendan ejercicios activos y pasivos de rutina.¹¹ El paciente inicia con ejercicios de extensión pasiva y abducción de los dedos y el pulgar. La inmovilización de los dedos con alambres de Kirschner se asocia a la rigidez articular, requiriendo terapia de mayor intensidad para lograr una flexión funcional de los dedos. Algunos autores recomiendan evitar la extensión pasiva de los dedos en la etapa postoperatoria para evitar lesiones y recurrencia de contracturas.²³ Una vez adquirida la flexión funcional, el objetivo de la terapia es mantener la extensión de los dedos y retrasar la recurrencia de deformidades.

RESULTADOS

A pesar del tratamiento quirúrgico, la recurrencia de deformidades de la mano es inevitable en pacientes con EADR. Sin embargo, el manejo quirúrgico y el cuidado de heridas cutáneas junto con el uso de férulas y la supervisión por parte de un equipo multidisciplinario es esencial para mantener el funcionamiento de la mano. La mayoría de los autores concuerda que las deformidades recurren en el transcurso de dos años después del tratamiento quirúrgico y aquellos pacientes que no mantienen el uso nocturno de férulas parecen tener un deterioro más acelerado.^{12,26} En cuanto al manejo de heridas, han surgido nuevas técnicas que utilizan injertos biológicos así como el uso de piel y queratinocitos cultivados. En la actualidad no existe un método que brinde resultados superiores o evite la recurrencia de dichas lesiones. Hasta la fecha no hay estudios multicéntricos que demuestren la eficacia del tratamiento quirúrgico ni del uso de férulas en pacientes con EADR.

CONCLUSIONES

La experiencia en México en el manejo quirúrgico de pseudosindactilia en pacientes con EADR no es muy amplia y el número de cirujanos especializados en cirugía de mano es limitado. En los últimos años ha habido un gran avance en el conocimiento de la fisiopatología y las bases genéticas de la EA, aun cuando la literatura relacionada con el manejo de esta patología y sus complicaciones es escasa. La técnica quirúrgica descrita en este trabajo es una opción aceptable para mantener y prolongar el funcionamiento adecuado de la mano en estos pacientes. Sin duda, el manejo de pseudosindactilia y de otras patologías de la mano son un área de oportunidad para los futuros cirujanos de mano de nuestro país.

REFERENCIAS

- Intong LR, Murrel DF. Inherited epidermolysis bullosa: new diagnostic criteria and classification. *Clin Dermatol*. 2012; 30 (1): 70-77.
- Koebner H. Hereditäre anlage zur blasenbildung (epidermolysis bullosa hereditaria). *Dtsch Med Wochenschr*. 1886; 12: 21-22.
- Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*. 2010; 5: 12.
- Fine JD, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol*. 2008; 58 (6): 931-950.
- Lanschuetzer CM, Fine JD. General aspects. In: Hintner H, ed. Life with epidermolysis bullosa (EB). Austria: Springer Wien New York; 2009, pp. 1-95.
- Cepeda-Valdés R, Pohla-Gubo G, Borbolla-Espocoboza JR, Barboza-Quintanilla O, Ancer-Rodríguez J, Hintner H et al. Mapeo por inmunofluorescencia para el diagnóstico de epidermólisis ampollosa congénita. *Actas Dermosifiliogr*. 2010; 101 (8): 673-682.
- Hintner H, Stingl G, Schuler G et al. Immunofluorescence mapping of antigenic determinants within the dermal-epidermal junction in the mechanobullous diseases. *J Invest Dermatol*. 1981; 76 (2): 113-118.
- Fine JD, Mellerio JE. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa. Part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol*. 2009; 61 (3): 367-384.
- D'Souza MA, Kimble RM, McMilan JR. Kindler syndrome pathogenesis and feritin family homologue 1 (kindlin-1) function. *Dermatol Clin*. 2010; 28 (1): 115-118.
- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A, Cash S, Deleoz J et al. Pseudosyndactyly and musculoskeletal contractures in inherited epidermolysis bullosa: experience of the National Epidermolysis Bullosa Registry. *J Hand Surg Br*. 2005; 30 (1): 14-22.
- Mullett F. A review of the management of the hand in dystrophic epidermolysis bullosa. *J Hand Ther*. 1998; 11 (4): 261-265.
- Bernardis C, Box R. Surgery of the hand in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010; 28 (2): 335-341.
- Mallipedi R. Epidermolysis bullosa and cancer. *Clin Exp Dermatol*. 2002; 27 (8): 616-623.
- Swinyard CA, Swenson JR, Rees TD. Rehabilitation of hand deformities in epidermolysis bullosa. *Arch Phys Med Rehabil*. 1968; 49 (3): 138-144.
- Mullett F, Atherton OJ. Physiotherapy for epidermolysis bullosa: a starting point. *Physiotherapy*. 1990; 76 (10): 660-662.
- Nandi R, Howard R. Anesthesia and epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*. 2010; 28 (2): 319-324.
- James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology*. 1982; 56 (4): 323-326.
- Doi S, Horimoto Y. Subcutaneous tunneling of an epidural catheter in a child with epidermolysis bullosa. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2006; 50 (3): 394-395.
- Lin AN, Lateef F, Kelly R, Rothaus KO, Carter DM. Anesthetic management in epidermolysis bullosa: review of 129 anesthetic episodes in 32 patients. *J Am Acad Dermatol*. 1994; 30 (3): 412-416.
- Griffin RP, Mayou BJ. The anesthetic management of patients with dystrophic epidermolysis bullosa. A review of 44 patients over a 10 year period. *Anaesthesia*. 1993; 48 (9): 810-815.
- Nasr AA, Almathami A, Alhathal N, Fadin A, Zakaria H. Combined spinal and epidural anesthesia in a child

- with epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth*. 2008; 18 (12): 1278-1279.
22. Greider JL Jr, Flatt AE. Care of the hand in recessive epidermolysis bullosa. *Plast Reconstr Surg*. 1983; 72 (2): 222-228.
 23. Terrill PJ, Mayou BJ, Pemberton J. Experience in the surgical management of the hand in dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Plast Surg*. 1992; 45 (6): 435-442.
 24. Vozdivzhensky SI, Albanova VI. Surgical treatment of contracture and syndactyly of children with epidermolysis bullosa. *Br J Plast Surg*. 1993; 46 (4): 314-316.
 25. Ciccarelli AO, Rothaus KO, Carter DM, Lin AM. Plastic and reconstructive surgery in epidermolysis bullosa: clinical experience with 110 procedures in 25 patients. *Ann Plast Surg*. 1995; 35 (3): 254-261.
 26. Ladd A, Kiebele A, Gibbons S. Surgical treatment and postoperative splinting of recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Hand Surg Am*. 1996; 21 (5): 888-897.
 27. Cavallo AV, Smith PJ. Surgical treatment of dystrophic epidermolysis bullosa of the hand. *Tech Hand up Extrem Surg*. 1998; 2 (3): 184-195.
 28. LeTouze A, Viau D, Martin L, Depont P, Robert M. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa: management of hand deformities. *Eur J Pediatr Surg*. 1993; 3 (6): 352-355.
 29. Greider JL, Flatt AE. Surgical restoration of the hand in epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol*. 1998; 124 (5): 765-767.
 30. Campiglio GL, Pajardi G, Rafanelli G. A new protocol for the treatment of hand deformities in recessive dystrophic epidermolysis bullosa (13 cases). *Ann Chir Main Memb Super*. 1997; 16 (2): 91-100.
 31. Dunnill MGS, Eady RAJ. The management of dystrophic epidermolysis bullosa. *Clinical and Experimental Dermatology*. 1995; 20 (3): 179-188.
 32. Gough MJ, Page RE. Surgical correction of the hand in epidermolysis bullosa dystrophica. *Hand*. 1979; 11 (1): 55-58.
 33. Rees TD, Swinyard A. Rehabilitative digital surgery in epidermolysis bullosa. *Plast Reconstr Surg*. 1967; 40 (2): 169-174.
 34. Cuono C, Finseth F. Epidermolysis bullosa: current concepts and management of the advanced hand deformity. *Plast Reconstr Surg*. 1978; 62 (2): 280-285.
 35. Mullett FL, Smith PJ. Hand splintage following surgery for dystrophic epidermolysis bullosa. *Br J Plast Surg*. 1993; 46 (3): 192-193.
 36. Eisenberg M, Llewelyn D. Surgical management of hands in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: use of allogeneic composite cultured skin grafts. *Br J Plast Surg*. 1998; 51 (8): 608-613.
 37. Witt PD, Cheng CJ, Mallory SB et al. Surgical treatment of pseudosyndactyly of the hand in epidermolysis bullosa: histological analysis of an acellular allograft dermal matrix. *Ann Plast Surg*. 1999; 43 (4): 379-385.
 38. Fivenson DP, Sherschun L, Cohen LV. Apligraf in the treatment of severe mitten deformity associated with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *Plast Reconstr Surg*. 2003; 112 (2): 584-588.
 39. Homer RL, Weidel IO, Floyd B. Involvement of the hand in epidermolysis bullosa. *J Bone Joint Surg Am*. 1971; 53 (7): 1347-1356.
 40. Formsma MS, Maathius CBC, Robinson PH, Jonkman MF. Postoperative hand treatment in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Hand Ther*. 2008; 21 (1): 80-84.

Correspondencia:

Dr. David Montemayor SánchezDe la Paz 1004-3, Colonia Carrizalejo,
66254, San Pedro Garza García,
Nuevo León, México.

Teléfonos: (52) 81 83 03 61 45

(52) 81 83 67 60 60

(52) 81 83 98 40 80

E-mail: davidmontemayor@hotmail.com

drjuliosalas@gmail.com

www.medigraphic.org.mx