



Comentarios al trabajo: Tratamiento quirúrgico de pseudosindactilia en pacientes con epidermólisis ampollosa distrófica

Surgical treatment of pseudosyndactyly in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa

Dr. Jorge Eduardo Gutiérrez Salgado,* Dra. Cynthia Ivette Euán Vázquez**

La epidermólisis ampollosa (EA) engloba al grupo de enfermedades hereditarias que afectan uno de cada 17,000 nacidos vivos en el mundo. Consiste en una marcada fragilidad de la piel y las mucosas que desencadena la formación de ampollas y úlceras en respuesta a traumatismos menores. Una de las variantes es la epidermólisis ampollosa distrófica, causada por mutaciones en la colágena VII que forma las fibrillas de anclaje de la membrana basal epidérmica. Las ampollas pueden ser localizadas o generalizadas, dependiendo del subtipo, y dejan cicatrices distróficas una vez que desaparecen. La transmisión es autosómica dominante o recesiva, siendo la forma recesiva por lo general la más grave, pero menos común. En el caso de EAD dominante pretibial (EADD-Pt) las ampollas aparecen en el área pretibial, los pies, y en menor medida, las manos. En la EAD dominante acral (EADD-ac) las ampollas sólo aparecen en manos y pies. La forma recesiva centrípeta (EADr-Ce) afecta los dedos y la región pretibial. El subtipo más grave es por mucho la EADr-grave gen, antes llamada Hallopeau-Siemens, que se caracteriza por presentar extrema fragilidad de la piel y formación generalizada de ampollas, cicatrización distrófica extensa, pseudosindactilia, distrofia ungueal y dentaria, caries y microstomía. Los pacientes con EADr-grave gen tienen un riesgo elevado de desarrollar carcinoma de células escamosas de la piel.¹⁻⁵

Montemayor-Sánchez y Salas-Alanís documentan en su trabajo que el desarrollo de la pseudosindactilia de las manos y pies es una

complicación que se presenta en 95% de los pacientes con EADr como resultado de una afección progresiva de las estructuras musculotendinosas que culmina en la obliteración de los espacios interdigitales. Las lesiones cutáneas se asocian al desarrollo de fibrosis, atrofia digital y onicólisis. Mencionan que el objetivo de la cirugía es 1) 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, 2) evitar la progresión de la pseudosindactilia y 3) mejorar la apariencia de la mano.

El manejo quirúrgico de las deformidades de la mano se inicia con la separación de los dedos y liberación de las contracturas en flexión, haciendo énfasis en el primer espacio interdigital y articulaciones del pulgar y dedo índice. Los dedos son separados mediante una incisión en la epidermis sobre la superficie palmar y dorsal entre ambos dígitos recreando un espacio interdigital, si hay mayor severidad, es necesaria la liberación del primer interóseo dorsal y aductor del pulgar así como la fascia. Las contracturas en flexión son liberadas mediante incisiones transversas sobre los pliegues de las articulaciones interfalángicas o metacarpofalángicas o mediante incisiones en cruz, preservando los tendones y cápsula articulares de los dedos. Si las articulaciones interfalángicas presentan rigidez o subluxación, la fijación temporal se realiza con alambres intraóseos de Kirschner.

El manejo de estas lesiones actualmente emplea cultivos de queratinocitos, injertos de

* Profesor de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

** Residente de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

División Postgrado, UNAM. Hospital Central Sur PEMEX.

piel de espesor parcial o total y aloinjertos de matriz dérmica acelular, ningún método es superior a otro. Después de la liberación de los dedos y espacios interdigitales, las heridas tardan en cicatrizar entre tres y cuatro semanas, por lo que se recomienda aplicar injertos o apósitos biológicos en estos defectos.

Se han reportado resultados satisfactorios con el uso de injertos alogénicos de piel cultivada.⁶

El manejo de la mano después de la cirugía es a base de férulas individualizadas creadas por el terapeuta de mano, ya sea después del segundo cambio de apósitos o en la tercera semana posterior a la liberación de espacios interdigitales, valorando de igual manera el rango de movimiento de la mano e iniciando ejercicios de flexión con el objeto de disminuir la rigidez articular y recurrencia de deformidades. El uso de férulas en la superficie volar del antebrazo ayuda a mantener la muñeca en una posición neutra, los dedos en extensión y el pulgar en abducción.

La terapia génica es un tratamiento prometedor que consiste en la corrección directa del genotipo enfermo, la cual aún se encuentra en fase experimental, aunque se esperan resultados alentadores a futuro.⁷

Este trabajo hace referencia objetiva al manejo quirúrgico y postoperatorio óptimo para los pacientes con pseudosindactilia por epidermolisis ampollosa, cabe mencionar que a pesar de que el tratamiento quirúrgico indicado sea óptimo, la recurrencia de las deformidades de la mano es inevitable en pacientes con EADr.

REFERENCIAS

1. Fine JD, Eady RA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EA): report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EA. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 58: 931-950.
2. Marincovich MP. Epidermolysis bullosa. *eMedicine* (serie en internet); 2007 [consultado 01-09-2008]. Disponible en: <http://www.emedicine.com/derm/topic124.htm>
3. Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Suchindran C. Cause-specific risk of childhood death in inherited epidermolysis bullosa. *Pediatr.* 2008; 152: 276-280.
4. Das BB, Sahoo S. Dystrophic epidermolysis bullosa. *J Perinatol.* 2004; 24: 41-47.
5. Pourreyron C, Cox G, Mao X, Volz A, Baksh N, Wong T et al. Patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa develop squamous-cell carcinoma regardless of type VII collagen expression. *Invest Dermatol.* 2007; 127: 2438-2444.
6. Eisenberg M, Llewelyn D. Surgical management of hands in children with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: use of allogenic composite cultured skin grafts. *Br J Plast Surg.* 1998; 51 (8): 608-613.
7. Ferrari S, Pellegrini G, Mavilio F, De Luca M. Gene therapy approaches for epidermolysis bullosa. *Clin Dermatol.* 2005; 23: 430-436.

Correspondencia:

Dr. Jorge Eduardo Gutiérrez Salgado

HCSAE PEMEX

Periférico sur 4091,

Tlalpan, México, D.F

Tel: 5645-1684

ext: 51153, 51193.

E-mail: egut@doctor.com

www.medigraphic.org.mx