

Epidermólisis Bullosa Distrófica: reporte de un caso clínico

Dystrophic Epidermolysis Bullosa: clinical case report

Maura García P.*
Octavio Reyes R.**
Jorge López M.***
Luis Márquez C.****
Yolanda Bojórquez A.*****

Recibido: Mayo, 2012. Aceptado: Julio, 2012

*Egresada de la especialidad en Periodoncia, Facultad de Odontología Mexicali. UABC

**Alumno de la especialidad en Periodoncia, Facultad de Odontología Mexicali. UABC

***Patólogo Bucal (UNAM). Profesor, Facultad de Odontología Mexicali

****Periodoncista. Maestro en Odontología (UAN). Coordinador de la especialidad en Periodoncia, Facultad de Odontología Mexicali. UABC

*****Doctora (UGR, España). Especialista en Periodoncia. Coordinadora de Posgrados de, Facultad de Odontología Mexicali. UABC

Autora responsable

Descriptor: epidermólisis, sindactilia, hipoplasia del esmalte, gingivitis, microstomía, úlceras

Keyword: epidermolysis, syndactilia, enamel hypoplasia, gingivitis, microstomy, ulcers

- García, P.M., Reyes, R.O., López, M.J., Márquez, C.L., Bojórquez, A.Y. Epidermólisis Bullosa Distrófica: reporte de un caso clínico Oral Año 13. Núm. 42. 2012. 902-905

resumen

Se describe el caso clínico de un paciente diagnosticado con epidermólisis bullosa distrófica. Con las siguientes manifestaciones bucales: microstomía, hipoplasia del esmalte, gingivitis generalizada, úlceras bucales. El tratamiento realizado consistió en terapia no quirúrgica periodontal, rehabilitación protésica y endodóntica. Al final del tratamiento los tejidos bucales mostraron una mejoría importante en cuanto al control de signos y síntomas de la enfermedad, después de la fase higiénica periodontal y la rehabilitación completa de su boca.

abstract

We describe the case of a patient diagnosed with dystrophic epidermolysis bullosa. With the following oral lesions: microstomy, enamel hypoplasia, gingivitis, mouth ulcers. The treatment consisted of nonsurgical periodontal therapy, endodontic, and prosthetic rehabilitation. After treatment the oral tissues showed a significant improvement in the control of signs and symptoms of the disease after the hygienic phase of periodontal and full rehabilitation of mouth.

Introducción

La Epidermólisis Bullosa (EB) es un término aplicado a un grupo de trastornos congénitos, cuya principal característica es la formación de vesículas a causa de excesiva fragilidad de la piel y mucosas.^{1,3}

Se ha descrito en la literatura la etiología:

Que hace referencia a anomalías en el Gen responsable de codificación de colágeno VII^{16,20}, principal componente de los haces de fibrillas de anclaje que unen la membrana basal a la dermis.^{2,18,19}

Puede ocurrir en tres niveles, intradérmica, dérmica y de unión. La epidermolisis bullosa distrófica recesiva es la variante más grave.^{1,12,21}

Entre las manifestaciones sistémicas de la EB comúnmente se encuentran sindactilia, anemia ferropénica, fragilidad de piel y mucosas, estenosis esofágica, osteoporosis, y defectos en la audición.^{11,13,17} Es indispensable el seguimiento médico para prevenir complicaciones graves, como carcinoma epidermoide. Entre las manifestaciones bucales son evidentes vesículas intraorales, microstomía, anquilosis parcial, hipoplasia del esmalte, gingivitis y periodontitis por las complicaciones a nivel motriz de las manos.^{5,1}

Actualmente no hay un tratamiento definitivo para esta enfermedad, lo que se recomienda para estos pacientes son medidas de sostén para la piel, es decir evitar el contacto con humedad, calor o actividades físicas riesgosas y antibioticoterapia como prevención para evitar la infección de lesiones en piel y mucosas. Actualmente en la literatura se mencionan varios tratamientos alternos, uno de ellos es la terapia genética basada en la creación del gen defectuoso y su aplicación en las lesiones, con resultados alentadores, pero aún en vías de investigación.²

Caso clínico

A la clínica de periodoncia de la Facultad de Odontología Mexicali acudió paciente masculino de 19 años de edad, originario de la ciudad de San Luis Río Colorado, Sonora; solicitando atención dental.

Siguiendo el protocolo de atención y servicio de la clínica de periodoncia se elaboró; historia clínica médico-dental, estudio radiográfico (ortopantomografía). Debido a la microstomía y fragilidad de las mucosas no fue posible la toma de serie radiográfica periapical.

El paciente se encuentra bajo tratamiento y cuidados médicos de manera permanente porque la epidermolisis

bullosa distrófica fue diagnosticada al nacimiento. Físicamente presenta sindactilia (figura 1a), cicatrices de lesiones en piel de varias partes del cuerpo (figura 1b), estenosis esofágica y periódicamente cursa cuadros de anemia ferropénica y se realizan exámenes de laboratorio para monitorear valores hemáticos. Los antecedentes no indican datos patológicos heredo-familiares relevantes asociados a este padecimiento.



Figura 1a.
Sindactilia.

Figura 1b.
Lesiones en piel.



Manifestaciones bucales:

El paciente presentaba microstomía (figura 2a). Obliteración entre labio y encía, hipoplasia del esmalte (figura 2b). Gingivitis generalizada por presencia de placa bacteriana y cálculo supragingival, caries avanzadas, erosiones en paladar duro, ausencia de rugas palatinas (figura 2d), y lengua sin papilas gustativas (figura 2c)¹⁵.



Figura 2a.
Microstomía.

Figura 2b.
Hipoplasia del Esmalte.

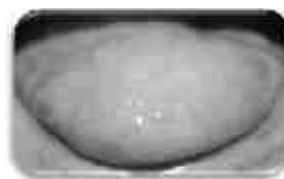


Figura 2c.
Ausencia de papilas
gustativas.

Figura 2d.
Ausencia de rugas
palatinas.



Radiográficamente se observa discrepancia de crecimiento en la rama mandibular izquierda en comparación con la derecha, pérdida ósea avanzada interproximal en área anterosuperior y pérdida de densidad ósea en zona mentoniana. (Figura 3).



Figura 3.
Ortopantomografía.

El plan de tratamiento periodontal consistió en:

1. Exámenes de laboratorio (Biometría hemática).

Para el monitoreo constante de los niveles de glóbulos rojos y plaquetas se mantuvo interconsulta con su médico. Ya que el paciente presentaba valores variables de hemoglobina (9.2g/dl) y hematíes presentes en urianálisis.

2. Fase Higiénica periodontal.

El tratamiento se inició modificando la técnica de cepillado de Bass para facilitar al paciente los movimientos adecuados sin lesionar los tejidos, se cuidó que el tamaño de la cabeza del cepillo fuera pequeña debido a la apertura disminuida del paciente y que el mango del cepillo resultara cómodo sin agregar aditamentos extras. Se modificó la angulación del cepillo de 45 grados a posición horizontal, sin tocar el surco gingival, (figura 4) manteniendo un monitoreo constante de placa bacteriana.



Figura 4.
Técnica de Cepillado.

2.1 Eliminación de cálculo supragingival por cuadrantes y profilaxis.

Después de que el paciente aplicó correctamente la técnica de cepillado indicada, se inició la fase higiénica del tratamiento periodontal con citas cortas de 30 minutos a una hora, con lubricación adecuada de los tejidos y eliminación de cálculo supragingival por cuadrantes con curetas (figura 5).



Figura 5.
Curetaje y alisado radicular.

2.2 Uso de colutorio de clorhexidina.

Se mantuvo atención especial al efecto adverso que la clorhexidina al 0.12% utilizada dos veces al día durante 15 días, podía tener en las erosiones y úlceras presentes en paladar blando, aunque durante ese tiempo el paciente no refirió malestar. Después de concluida la fase higiénica, se inició con un programa de mantenimiento una vez al mes.

2.3 Citas de monitoreo una vez al mes.

Durante la fase de mantenimiento se practicó profilaxis con cono de hule, evitando pastas abrasivas y cepillos con cerdas duras. (Figura 6)¹⁴



Figura 6.
Pulido dental.

Durante el programa de mantenimiento, se observó una notable mejoría de los tejidos gingivales y control de placa bacteriana, el paciente mencionó también que la formación de úlceras disminuyó notablemente. (Figuras 7a, 7b, 7c).



Figura 7a.
Antes del Tratamiento.



Figura 7b.
Después del Tratamiento.



Figura 7c.
Reducción de Úlceras.

Discusión

En la literatura mundial se afirma que es de gran importancia la acción del periodoncista en el manejo de la fase higiénica, para el control de las manifestaciones bucales de las enfermedades sistémicas, manteniendo de esta manera la salud bucal.

Se estima que la Epidermólisis Bullosa Distrófica (EBD) afecta a uno de cada 17,000 nacidos vivos a nivel mundial, con una prevalencia de 500,000 pacientes afectados en todo el mundo.⁷

En los Estados Unidos se ha estimado que existen 0.36 casos por cada millón de habitantes. En México no se

conocen datos epidemiológicos específicos de la enfermedad, sin embargo la asociación DEBRA México A.C. (Dystrophic Epidermolysis Research Association) cuenta en su registro con alrededor de 269 casos de EB bien documentados desde 1998. Se estima que existen entre 30,000 y 40,000 personas afectadas.^{6,7}

No hay un tratamiento sistémico definitivo para esta enfermedad, solo se trata con medidas de sostén para la piel como antibióticos sistémicos y tópicos, terapia genética experimental.^{1,5,7}

En este paciente se observaron todas las características y complicaciones sistémicas clásicas de la EBD, anemia ferropénica, alteraciones auditivas, erosiones en piel y mucosas y sindactilia. Es indispensable el seguimiento médico para prevenir complicaciones graves, como carcinoma epidermoide.⁵

En el manejo periodontal de pacientes con EBD, es necesario utilizar coadyuvantes como clorhexidina en gel al .02%, en este caso decidimos indicar el uso de enjuague, ya que es más práctico que la colocación del gel, por las limitaciones en los movimientos manuales. Se tuvo precaución especial en el uso de clorhexidina al 0.12% por la presencia de las lesiones en mucosas, no hubo respuesta negativa al uso del enjuague, los tejidos se observaron sin la presencia de signos de inflamación y la reducción de la cantidad de placa bacteriana fue notable.⁴

Conclusión

En el control de este paciente fue posible constatar que la acción interdisciplinaria médico odontológica permitió la disminución de las manifestaciones sistémicas y bucales de la Epidermolisis Bullosa Distrófica.

La fase de mantenimiento es definitiva y de suma importancia en personas con esta afección.

Bibliografía

- 1.-Jefrey H., Braian B. Periodontal plastic Surgery in a Distrophyc Epidermolysis Bullosa patient: Review and case report .*Journal of Periodontology* 1999; Vol.70, No.11, pp.1393-1396.
- 2.-Bruckner-Tuderman L. Can Type VII Collagen Injections Cure Dystrophic Epidermolysis Bullosa? *Molecular Therapy* 2009; 17 (1) 6-7.
- 3.-Fleming, K., Wu, J., Dyson, S., Dadras, S., Metz, B. Denuded congenital lesions: Recessive dystrophic epidermolysis bullosa, *J Dermatology* 2005; 15 (4) 1-4.
- 4.-Oliveira, T., Sakai, V., Candido, L., Silva, S., Machado, M. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. *J Appl. Oral Sci* 2008; 16 (1) 81-85.
- 5.-Kang, G., Ko, W., Kim, J., Choi, S., Kim, A., Kim, D., Suh, M. A Case of Non-Hallopeau-Siemens Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. *Ann Dermatol* 2009; 21 (1) 49-52.
- 6.-Vargas, D. Manifestaciones orales de la epidermolisis bulosa en el niño, *Revista chilena pediátrica*. 2005; 76, 612-616.
- 7.- www.debra.org.mx (DEBRA Mexico AC.)
- 8.-Pipa, A., López-Arronz, E., González, M., Ortiz, J., Pipa, M. Epidermolisis ampollosa de la unión: implicación oral. A propósito de un caso. *Avances en Odontostomatología* 2010; 26 (2) 81-89.
- 9.-Baquero, C., Herrera, E., López, J., De Lucas, R., Romero, J., Serrano, C., Torrel, A. Guía de atención integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. *Sanidad* 2008, Ministerio de sanidad y consumo ,Madrid España: 15-95.
- 10.-Salas-Alanis, J. La epidermolisis bullosa. El proyecto DEBRA. *Med Cutan iber Lat Am* 2007;35(4):165,166.
- 11.-Chung, H.J., Uitto, J. Epidermolysis Bullosa with Pyloric Atresia *Dermatol Clin*. 2010 January;28(1): 43-54.
- 12.-Wright, T.J. Oral manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. *Dermatol Clin*. 2010 January; 28(1): 159-164.
- 13.-Fine, J.D., Hall, M., Weiner, M., Li, K.P., Suchindran. The risk of cardiomyopathy in inherited epidermolysis bullosa. *British Journal of Dermatology* 2008 159, 677-682.
- 14.-Marini, I., Vecchiet, F. Sucralfate: A help Turing oral Management in patients with epidermolysis Bullosa. *J Periodontol* 2001; 72 (5):691-695.
- 15.-Hakki, S.S., Celenligil-Nazliel, H., Karaduman, A., Usubutun, A., Ertoy, D. Epidermolysis Bullosa Acquisita: Clinical Manifestations, Microscopic Findings, and Surgical Periodontal Therapy. A case Reprt. *J Periodontol* 2001 72 (4) :550-557.
- 16.-Salas-Alanis, J.C., Grath, J. Las epidermolisis bullosas distróficas en México: 2470 insG representa la mutaciónbn mas común en 21 familias. *Gac Méd Méx* 2006 142(1): 29-34.
- 17.-Vergara, E., Solaque, H. Pseudosindactilia en epidermolisis bullosa. *Rev Fac Med Univ Colomb* 2009; 57(3): 274-280.
- 18.-Chung, H.J., Uitto, J. Type VII collagen: the anchoring fibril proteína at fault in dystrophic epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin* 2010 Jan; 28(1): 93-105.
- 19.-Bruckner-Tuderman, L., Hopfner, B., Hammami-Hauasli, N. *Matrix Biol*. 1999 feb; 18 (1): 43-54.
- 20.-Fine, J.D. Inherited epidermolysis bullosa: recent Basic and clinical advances. *Curr Opin Pediatr* 2010 Aug; 22 (4): 453-458.
- 21.-Pai, S., Marinkovich, M.P. Epidermolysis bullosa: new and emerging trends. *Am J Clin Dermatol* 2002; 3 (6):371-380.